Aus der Neurochirurgischen Klinik
der Universität Düsseldorf

Direktor: Prof. Dr. med. W. J. Bock

Zum heutigen Stand der diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten bei angeborenen Skelettfehlbildungen des kraniozervikalen Überganges

DISSERTATION

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

DIRK NIEZOLD

1984

Aus der Neurochirurgischen Klinik
der Universität Düsseldorf

Direktor: Prof. Dr. med. W. J. Bock

Zum heutigen Stand der diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten bei angeborenen Skelettfehlbildungen des kraniozervikalen Überganges

DISSERTATION

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

DIRK NIEZOLD

1984

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf:
gez.: Prof. Dr. med. Adolf Hopf

Der Referent:
gez.: Prof. Dr. med. Wolfgang Joachim Bock

Der Korreferent:
gez.: Prof. Dr. med. Winfried Winkelmann

Herrn Professor Bock danke ich herzlich für die freundliche Überlassung des Themas, für die Hinweise bei der Durchführung sowie für die Durchsicht der Arbeit.

Herrn Dr. Seibert bin ich für wertvolle Ratschläge und seine Unterstützung bei der Abfassung meiner Arbeit zu Dank verpflichtet.

Inhaltsverzeichnis

		Seite
I.	Einleitung	1
II.	Häufigste anatomische Fehlbildungen	2
	1. Fehlbildungen des Os occipitale	3
	2. Atlasfehlbildungen	5
	3. Axisfehlbildungen	6
	4. Andere HWS-Fehlbildungen	8
III.	Neurologisch-klinische Symptomatik	10
IV.	Diagnostik	14
	1. Röntgennativdiagnostik	14
	2. Neuroradiologische und andere diagnostische Maßnahmen	18
V.	Therapiemöglichkeiten	22
	1. Basiläre Impression	22
	2. Atlantoaxiale Instabilität	24
	3. Atlasassimilation, Okzipitalwirbelmanifestation, Blockwirbelbildung	30
VI.	Operationsindikation	31
	1. Basiläre Impression	31
	2. Atlantoaxiale Instabilität	36
	3. Atlantookzipitale Instabilität	38
	4. Atlasassimilation	39
	5. Okzipitalwirbelmanifestation	40
VII.	Eigene Untersuchungen	41
	1. Patientengut	41
	2. Ergebnisse	72
VIII.	Diskussion	88
	1. Basiläre Impression	88
	2. Atlantoaxiale und atlantookzipitale Instabilität	91
	3. Atlasassimilation, Okzipitalwirbelmanifestation, Blockwirbelbildung	94
IX.	Zusammenfassung	97
X.	Literaturverzeichnis	98

I. Einleitung

Die entwicklungsgeschichtliche Labilität der oberen Halswirbelsäule und des okzipitozervikalen Überganges manifestiert sich in einem breiten Spektrum von Formvariationen, Anomalien und Malformationen. Entsprechend schwierig gestaltet sich die Therapie, sofern eine solche erforderlich wird.

Ziel dieser Arbeit soll es sein, die Weiterentwicklung auf dem diagnostischen und therapeutischen Gebiet aufzuzeigen und daraus die Indikationsstellung zur eventuell notwendigen operativen Therapie neu zu beleuchten.

II. Häufigste anatomische Fehlbildungen

Bei den Fehlbildungen handelt es sich um Segmentationsstörungen, Aplasien, Teilaplasien, Hypoplasien und dysraphische Erscheinungen. SCHMIDT u. FISCHER (1960) und VON TORKLUS (1964) haben die knöchernen Fehlbildungen von Okziput, Atlas und Axis unter dem Begriff der okzipitalen Dysplasie sowie der subokzipitalen Dysplasie zusammengefaßt (Tab. 1).

Tab. 1: Systematik der Entwicklungsstörungen im Kopf-Hals-Bereich (nach VON TORKLUS u. GEHLE 1975)

Manifestationen des Okzipitalwirbels Basiläre Impression Kondyläre Hypoplasie Atlasassimilation	Fehlbildungen des Os occipitale	Okzipitale Dysplasie
Atlasbogenaplasie Atlasringstenose Atlasbogenspalten	Fehlbildungen des Atlas	Subokzipitale Dysplasie
Atlas-Axis-Fusion Irreguläre Atlas-Axis-Segmentation Ossiculum terminale persistenz Os odontoideum Dysplasie, Hypoplasie, Aplasie des Dens Spina bifida axis C-2/C-3-Fusion	Fehlbildungen des Axis	Subokzipitale Dysplasie

Die klinisch wichtigsten und häufigsten Kopf-Hals-Anomalien sind:

1. Fehlbildungen des Os occipitale

Manifestationen des Okzipitalwirbels

Mit diesem Begriff wird eine Reihe von Knochenformationen zusammengefaßt, die sich an der Schädelbasis in der Umgebung des Foramen magnum befinden und auf Reste eines Okzipitalwirbels hindeuten. Hierzu gehören u.a. Condylus tertius, Processus basilares, Processus paracondylicus und Processus epitransversus.

Der Condylus tertius ist ein Knochenvorsprung am Vorderrand des Foramen magnum in der Medianebene. Er stellt den nicht reduzierten, mittleren Anteil der hypochordalen Spange des Okzipitalwirbels dar. Normalerweise wird die hypochordale Spange vollständig zurückgebildet. Der Condylus tertius kann bei stärkerer Ausprägung mit dem Dens axis oder seltener mit dem vorderen Atlasbogen gelenkig verbunden sein.

Die Processus basilares sind die übriggebliebenen und verknöcherten lateralen Anteile der hypochordalen Spange des Okzipitalwirbels. Ihre Lokalisation ist folglich paramedian am vorderen Rand des Hinterhauptloches.

Processus paracondylicus und epitransversus sind Reste der Querfortsätze des Okzipitalwirbels. Sie liegen zwischen Atlas und Okziput. Der Processus paracondylicus ist eine plumpe Knochenleiste, die sich seitlich von den Hinterhauptkondylen in Richtung auf den Atlasquerfortsatz ausdehnt. Der Processus kann mit diesem gelenkig oder knöchern verbunden sein und so die Atlasbeweglichkeit aufheben. Geht die Knochenleiste aber vom Querfortsatz des Atlas aus, so spricht man vom Processus epitransversus. Dieser ist in seiner Ausprägung viel schmaler. Processus paracondylicus und Processus epitransversus können einseitig oder doppelseitig, getrennt oder gleichzeitig vorkommen.
Die knöchernen okzipitalen Relieferscheinungen können ohne sichtbare Folgen bleiben. In ausgeprägten Fällen hingegen schränken sie die Beweglichkeit im Okzipitalgelenk ein und

rufen einen ossären Schiefhals hervor. Klinisch-pathologische Auswirkungen haben sie auch dann, wenn sie das Hinterhauptloch einengen.

Basiläre Impression

Bei der basilären Impression handelt es sich um eine Einstülpung der knöchernen Umrandung des Foramen magnum in das Schädelinnere. Gleichzeitig kommt es zu einem Hochstand der oberen Halswirbel, insbesondere des Dens axis, wodurch der Raum der hinteren Schädelgrube eingeengt wird. Der Begriff „Einstülpung" ist rein deskriptiv und gibt lediglich das morphologisch-anatomische Erscheinungsbild dieser Fehlbildung wieder. Entwicklungsgeschichtlich gesehen handelt es sich bei der basilären Impression vielmehr um eine okzipitale Dysplasie im Sinne einer „gehemmten Ausstülpung" der Foramen magnum- Umgebung (SCHMIDT u. FISCHER 1964).

Nach den vorgenannten Autoren kann man eine vordere von einer paramedianen basilären Impression unterscheiden, da die einzelnen Anteile des Os occipitale (Pars basilaris mit dem Klivus, Pars lateralis, Squama occipitalis) in unterschiedlichem Außmaß betroffen sein können.

Die vordere basiläre Impression wird durch eine Klivusverkürzung und eine Aufrichtung (entwicklungsgeschichtlich richtiger: verminderte Senkung) des Klivus (Platybasie) hervorgerufen.

Die paramediane basiläre Impression zeichnet sich durch einen medialen Anstieg der Pars lateralis des Os occipitale und eine gelegentliche Abflachung der Hinterhauptkondylen (Kondyläre Hypoplasie) aus.

Für die Klinik hat die formale Einteilung der basilären Impression in die beiden genannten Typen keine große Bedeutung, da Mischformen häufig sind (VON TORKLUS u. GEHLE 1975).

Schließlich ist noch der Begriff der einseitigen oder einseitig betonten basilären Impression zu erwähnen, die einen ossären Schiefhals zur Folge hat.

Die basiläre Impression ist die häufigste Fehlbildung der kraniovertebralen Region. Sie kommt oft nicht allein vor, sondern ist mit weiteren Halswirbelanomalien (meistens Atlasassimilation) gekoppelt.

Kondyläre Hypoplasie

Die kondyläre Hypoplasie ist durch eine Erniedrigung und Abflachung der Hinterhauptkondylen charakterisiert, wodurch die Beweglichkeit im Atlantookzipitalgelenk behindert werden kann. Die kondyläre Hypoplasie ist Bestandteil der paramedianen basilären Impression, wird aber auch isoliert oder mit anderen Kopf-Hals-Anomalien vergesellschaftet beobachtet.

2. Atlasfehlbildungen

Atlasassimilation

Als Atlasassimilation oder Okzipitalisation wird eine partielle oder totale Synostose des Atlas mit dem Hinterhauptknochen bezeichnet. Die Atlasassimilation ist eine bedeutungsvolle Fehlbildung, weil sie eine Blockierung des atlanto-okzipitalen Gelenkes bewirkt. Gleichzeitig aber wird das untere Kopfgelenk zwischen Atlas und Axis unphysiologisch mehr belastet, wodurch es mit zunehmendem Lebensalter zu einer Lockerung des Gelenkgefüges mit progredienter atlantoaxialer Dislokation kommen kann. Hat sich eine pathologische Verschieblichkeit zwischen Atlas und Axis manifestiert, was nach BROCHER u. WILLERT (1980) in etwa 50 % der Fälle erfolgt, so sind die Medulla oblongata und das obere Halsmark potentiell gefährdet.

Bei einseitig ausgebildeter oder asymmetrischer Atlasassimilation kann es zu einem knöchernen Schiefhals mit kraniofazialer Asymmetrie kommen.

Nach der basilären Impression steht die Atlasassimilation in

der Häufigkeit der Kopf-Hals-Anomalien an zweiter Stelle. Sie ist in der Mehrzahl der Fälle mit anderen Fehlbildungen (Atlasbogenspalten, basiläre Impression, Okzipitalwirbelmanifestationen und Blockwirbelbildungen) verbunden.

Fehlbildungen der Atlasbögen

Der hintere Atlasbogen ist weitaus öfter von Entwicklungsstörungen betroffen als der vordere. Die Spina bifida occulta des hinteren Atlasbogens stellt die häufigste Atlasanomalie dar. Die isolierte Spaltbildung bleibt klinisch ohne Bedeutung, kann jedoch manchmal mit anderen Malformationen assoziiert sein. Die seltenen vorderen Atlasbogenspalten treten nur dann auf, wenn gleichzeitig auch eine hintere Spaltbildung besteht. Atlasbogenaplasien kommen nur gelegentlich vor.

3. Axisfehlbildungen

Os odontoideum

Als Os odontoideum bezeichnet man den Befund eines isolierten, vom Epistropheuskörper getrennten Zahnfortsatzes. Über die entwicklungsgeschichtliche Entstehung des Os odontoideum herrschen in der Literatur unterschiedliche Meinungen. Während nach McRAE (1953), BROCHER (1955, 1966), LEHMANN (1964), KEYL u. HIPP (1964) und DIECKMANN (1966) der isolierte Dens durch Ausbleiben der knöchernen Verschmelzung mit dem zweiten Wirbelkörper entsteht, nimmt DEGENHARDT (1964) die Persistenz der rudimentären Bandscheibenanlage zwischen Dens und Axiskörper an. VON TORKLUS u. GEHLE (1968, 1969) geben noch eine weitere Entstehungsmöglichkeit an. Sie ziehen die Bezeichnung „Denshypoplasie neben einem Os odontoideum" der üblichen Benennung vor. Sie nehmen an, daß das Os odontoideum und das Ossiculum terminale ontogenetisch identisch seien und das Os odontoideum eine Fehlentwicklung des Ossiculum terminale mit irregulärer Segmentation

der Densspitze darstelle. Das Ausbleiben der Fusion führe schließlich zur eigenständigen Fortentwicklung des Os odontoideum.

Als Ossiculum terminale bezeichnet man einen an der Spitze des Dens liegenden Verknöcherungskern, der normalerweise vor dem 12. Lebensjahr mit dem Dens verschmilzt. In sehr seltenen Fällen kann er auch im Erwachsenenalter erhalten bleiben (Ossiculum terminale persistenz), ist dann jedoch ohne pathognomonischen Wert.

Vielmehr als mit der Frage nach der entwicklungsgeschichtlichen Entstehung beschäftigt sich der Kliniker mit dem Problem der differentialdiagnostischen Abgrenzung des Os odontoideum gegenüber der Denspseudarthrose nach alter Densfraktur. Als Unterscheidungskriterium geben BROCHER u. WILLERT (1980) und KÖHLER u. ZIMMER (1982) an, daß das Os odontoideum eine rundovale Form hat und daß auch der ihm gegenüberliegende Axisanteil abgerundet ist, während unregelmäßige, manchmal zackige Begrenzungslinien für eine nicht verheilte Densfraktur sprechen.

Hinsichtlich ihres pathognomonischen Stellenwertes sind Os odontoideum und Denspseudarthrose gleich. In beiden Fällen kann infolge der atlantoaxialen Instabilität eine chronische oder akute Dislokation (meist nach ventral) des Atlas mit dem Schädel gegen den Axiskörper resultieren; Medulla oblongata und oberes Halsmark sind gefährdet.

Dysplasie, Hypoplasie und Aplasie des Dens axis

Bei unregelmäßiger oder ausbleibender Verschmelzung der Verknöcherungskerne des Dens axis entstehen beim Erwachsenen dysplastische Formausprägungen: Spaltung oder Asymmetrie, Doppelhöcker (Dens bicornis), Stufenbildung und plumpe Verformungen. Nach VON TORKLUS u. GEHLE (1975) ist die Densdysplasie meist mit einer Atlasassimilation oder einer irregulären Atlas-Axis-Segmentation vergesellschaftet.

Eine Hemmung der Densentwicklung führt zur Hypoplasie bzw.

Aplasie des Zahnfortsatzes. Bei der Densaplasie besteht nur der an seiner Oberkante hügelig abgerundete Axiskörper. Ist dieser nach kranial etwas stärker ausgebildet ohne jedoch den oberen Rand des vorderen Atlasbogens zu erreichen, so spricht man von Denshypoplasie.

4. Andere HWS-Fehlbildungen

Blockwirbelbildungen

Kongenitale Wirbelverschmelzungen entstehen bei Schädigung der für die Segmentation der Wirbelsäule verantwortlichen Chorda dorsalis. Blockwirbel zählen zu den häufigsten Fehlentwicklungen der Wirbelsäule überhaupt. Sie sind vor allem im Bereich der Halswirbelsäule (hier als Klippel-Feil- Syndrom bezeichnet) zu beobachten, und das überwiegend zwischen den Wirbelkörpern C-2 und C-3 (FRIED 1963).

Pathologische Auswirkungen bestehen zum einen in einer mehr oder weniger starken Bewegungseinbuße der Halswirbelsäule (besonders im Alter), zum anderen kann es infolge einer Überbeanspruchung der benachbarten Bewegungssegmente zu einer Hypermobilität mit der Gefahr einer Achsenabknickung kommen. Ein Beispiel hierfür geben die drei von FINNEY u. ROBERTS (1978) und WIESEL et al. (1978) beschriebenen seltenen Fälle von isolierter Atlas-Axis-Fusion mit mobiler atlantookzipitaler Instabilität.

Irreguläre Atlas-Axis-Segmentation

Eine besondere Form der Blockwirbelbildung sind irreguläre Segmentierungen von Atlas und Axis, wobei einzelne Segmente halbseitig unter Verschiebung der Gelenketagen fusioniert sind. Die Gelenke sind zwar meistens vorhanden, jedoch hat der asymmetrische Gelenkaufbau naturgemäß negative Auswirkungen auf

die Gelenkmechanik. Häufig trifft man gleichzeitig eine Atlasassimilation oder eine Densdysplasie an (VON TORKLUS u. GEHLE 1975, SCHMIDT u. FISCHER 1960).

III. Neurologisch-klinische Symptomatik

Die neurologisch-klinischen Symptome zeigen eine große Mannigfaltigkeit und Variationsbreite, was jedoch wegen der Vielzahl von Kerngebieten und Leitungsbahnen, die sich im zerebello-bulbo-medullären Raum befinden, nicht verwundert.

Im einzelnen umschließen die knöchernen Gebilde der okzipito-zervikalen Übergangsregion folgende zentralnervöse und peripherneurale Strukturen: Die kaudalen Abschnitte des Kleinhirns, den Unterrand des Pons, die Medulla oblongata, den 4. Ventrikel mit den Hirnnervenkernen VIII bis XII, das Foramen Magendii, die Cisterna cerebello-medullaris, die peripheren Strecken der Hirnnerven IX bis XII, das obere Halsmark, die spinale Trigeminuswurzel und die oberen Zervikalwurzeln.

Demzufolge können Fehlbildungen des kraniozervikalen Überganges mit folgenden neurologischen Symptomen einhergehen (GARCIN u. OECONOMOS 1953, McRAE 1953 u. 1960, NACHTWEY u. SCHLIACK 1956, BISCHOFF 1961, MUMENTHALER u. EICHENBERGER 1963, GUND 1964 und DIECKMANN 1966):

a) Kleinhirnsymptome:
Nystagmus, Fallneigung, Gangstörung, Dysmetrie, Dysdiadochokinese, Rumpfataxie, zerebelläre Dysarthrie.

b) Hirnstamm- und Hirnnervensymptome:
Parese des N. hypoglossus, accessorius, glossopharyngeus. Bulbäre Dysarthrie, Atem- und Schluckstörung, Rekurrensparese, Hypästhesie im Trigeminusgebiet, zentrale Fazialisparese, Konvergenzschwäche, Ophthalmoplegie.

c) Halsmarksymptome:
Pyramidenbahnsymptome (spastische Hemiparese, Paraparese, Tetraparese, Reflexdifferenzen), Hinterstrangsymptome (Störungen der Oberflächen- und Tiefensensibilität, Parästhesien, dissoziierte Empfindungsstörungen).

d) Zervikalsymptome:
Druckempfindlichkeit der Nn. occipitales, schmerzhafte Kopfzwangshaltungen, Nackenhinterkopfschmerzen.

e) Allgemeine Hirndrucksymptome:
Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille.

Das klinische Bild kann von ausgeprägter, im Einzelfall lebensbedrohlicher Symptomatik bis zur völligen Beschwerdefreiheit reichen. Zudem gelingt es aufgrund der Vielzahl der möglichen neurologischen Symptome nicht, eine Aufgliederung der Symptomatik und eine Zuordnung zu dieser oder jener okzipitozervikalen Fehlbildung vorzunehmen.

Neben dem Umstand, daß typische Krankheitsbilder oder pathognomonische Symptome fehlen, ergeben sich zusätzliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten durch alle jene neurologischen Erkrankungen, die in ihrem klinischen Bild der Fehlbildungssymptomatik gleichen.

Hierzu gehören die Multiple Sklerose, die Syringomyelie und -bulbie, die Bulbärparalyse, die amyotrophische Lateralsklerose, Tumoren im Bereich der hinteren Schädelgrube und des oberen Halsmarkes und die chronische zervikale Myelopathie.

Schließlich weisen NACHTWEY u. SCHLIACK (1956), MUMENTHALER u. EICHENBERGER (1963) und DIECKMANN (1966) daraufhin, bei der Diagnosestellung auch daran zu denken, daß manchmal die knöcherne Anomalie mit einer anlagebedingten Fehlbildung des Zentralnervensystems, wie Syringomyelie und -bulbie, Tiefstand der Kleinhirntonsillen (Arnold-Chiari-Syndrom) und Meningomyelozele vergesellschaftet ist.

Häufig jedoch lassen charakteristische konstitutionelle Merkmale (Kurzhals, Schiefhals, tiefer Haaransatz im Nacken, Zwangs- und Steilhaltung des Kopfes, einseitiger Schulterhochstand) Skelettanomalie im Kopf-Hals-Übergang vermuten. Nach DIECKMANN (1966) darf man aber auch hier nicht außer Acht lassen, daß es genügend Patienten gibt, die trotz ausgeprägter neurologischer

Symptomatik in ihrem äußeren Erscheinungsbild keine Auffälligkeiten aufweisen.

Über das erstmalige Auftreten klinischer Symptome wird im Schrifttum ziemlich übereinstimmend berichtet. Fast alle Autoren (MUMENTHALER u. EICHENBERGER 1963, DIECKMANN 1966, KLAUS 1969, HIRSCHMANN 1978) betonen das späte Auftreten der klinischen Erscheinungen. Als Zeitspanne geben sie das 3. bis 6. Lebensjahrzehnt mit dem Häufigkeitsgipfel in der 4. und 5. Dekade an.

Als subjektive Beschwerden werden von den Patienten nach einer Zusammenstellung von DIECKMANN (1966) in abnehmender Häufigkeit angegeben: Nackenhinterkopfschmerzen, von Kopfbewegungen abhängiger Drehschwindel, Gangunsicherheit, Gliedmaßenparesen, Sensibilitätsstörungen, Sprachstörungen, Heiserkeit, Schulterarmschmerzen, Nackensteife, Doppeltsehen, synkopale Anfälle, Ohrgeräusche, Hörminderung und Schluckstörungen.

Nach DRIESEN (1960), MUMENTHALER u. EICHENBERGER (1963), DIECKMANN (1966) und KLAUS (1969) besteht keine Korrelation zwischen dem klinischen Erscheinungsbild und dem Grad der röntgenologisch darstellbaren Skelettfehlbildung. Eine Erklärung hierfür wird in zusätzlichen, radiologisch nicht faßbaren sekundären Veränderungen gesehen, die in der Pathogenese der neurologischen Symptome eine mitentscheidende Rolle spielen. Sie müssen auch das späte Auftreten der ersten Beschwerden miterklären können, denn es handelt sich ja bei den kraniozervikalen Fehlbildungen um Veränderungen, die schon von Geburt an vorhanden sind.

Gestützt auf Röntgenbefunde, Operationsberichte und autoptische Untersuchungen kann man folgende pathogenetische Faktoren für die Symptomentstehung annehmen:

a) Mechanische Kompression nervaler Strukturen am Ort der knöchernen Deformität. Dieser lokalpathogenetische Faktor ist als einziger röntgenologisch objektivierbar, wenn auch nur indirekt.

b) Reaktive Veränderungen an den Hirnhäuten nach unspezifischer Entzündung mit proliferativen Prozessen (arachnitische Adhäsionen, Zystenbildungen, Verwachsungen, bandartige Duraverdickungen).

c) Als Folgen davon Irritation bzw. Kompression von Blutgefäßen, insbesondere der Aa. vertebrales, und Liquorzirkulationsstörungen durch Verlegung der Foramina Luschkae und Magendii.

d) Abnahme der Beweglichkeit der Halswirbelsäule infolge degenerativer Veränderungen (Bändererschlaffung, Osteochondrosis, Spondylarthrosis deformans u.a.) mit Auswirkungen auf die Mechanik der Kopfgelenke.

Für einen gewissen Zeitraum können die unter b bis d genannten sekundären Veränderungen offenbar völlig kompensiert werden. Erst wenn diese funktionelle Kompensation zusammenbricht, was nicht selten durch äußere Faktoren ausgelöst wird (hier spielen besonders Traumata eine Rolle), treten Beschwerden auf oder verschlimmern sich.

IV. Diagnostik

1. Röntgennativdiagnostik

Die neurologisch-klinische Symptomatik kann nur zur Verdachtsdiagnose einer atlantookzipitalen Malformation führen, letztlich beweisend ist die Darstellung der Skelettverhältnisse im Röntgenbild.

Neben den herkömmlichen Übersichtsaufnahmen des Schädels und der oberen Halswirbelsäule im sagittalen und lateralen Strahlengang kommen Schichtaufnahmen in zwei Ebenen entscheidende Bedeutung für die Erfassung des gesamten Ausmaßes einer Fehlbildung zu. In einigen Fällen muß die radiologische Untersuchung durch zusätzliche Spezial- und Funktionsaufnahmen der Halswirbelsäule ergänzt werden.

Für die Diagnose der basilären Impression, der Platybasie und der kondylären Hypoplasie gibt es zahlreiche röntgendiagnostische Meßlinien und -winkel, die zur Objektivierung der knöchernen Veränderungen dienen. Alle anderen Malformationen lassen sich ohne besondere Meßverfahren erfassen.

Bei allen kraniometrischen Bestimmungen muß berücksichtigt werden, daß die Bezugspunkte und Bezugsebenen einer normalen physiologischen Variationsbreite unterliegen, so daß es keine absoluten Werte geben kann. GOETTSCH (1957) weist abgesehen von den interindividuellen Schwankungen zudem darauf hin, daß die den Messungen zugrundeliegenden Bezugspunkte von verschiedenen Untersuchern unterschiedlich beurteilt würden und infolgedessen eine weitere Ungenauigkeit auftrete.

Aus diesen beiden Gründen ist deshalb stets die Anwendung von mehreren Meßmethoden in der Sagittal- und Lateralprojektion erforderlich, um die größte diagnostische Treffsicherheit zu erzielen.

Unbestreitbar können auf Schichtaufnahmen die maßgeblichen Meßpunkte eindeutiger festgelegt werden.

Zur Feststellung der basilären Impression sind in der Klinik folgende Meßmethoden von praktischer Bedeutung (nach MUMENTHALER u. EICHENBERGER 1963 , VON TORKLUS u. GEHLE 1975):

Im a.p.-Bild:

a) Bimastoidlinie (FISCHGOLD u. METZGER 1952)
Verbindungslinie zwischen den Spitzen der Warzenfortsätze. Geht durch das Atlantookzipitalgelenk. Dens bis maximal 10 mm oberhalb (Normalwert).

b) Biventerlinie (FISCHGOLD et al. 1952)
Linea digastrica. Verbindungslinie zwischen den Ursprüngen der Mm. biventres oder digastrici an der medialen Basis der Warzenfortsätze. Liegt etwa 10 mm über der Bimastoidlinie. Densspitze immer darunter.

Im lateralen Bild:

a) CHAMBERLAIN-Linie (1938/39)
Palatookzipitallinie. Verbindungslinie von der Hinterkante des harten Gaumens zum Hinterrand des Foramen magnum. Wird von der Densspitze nicht überschritten.

b) McGREGOR -Linie (1948)
Basallinie. Verbindungslinie von der Hinterkante des harten Gaumens zum tiefsten Punkt der Okzipitalschuppe. Densspitze nicht mehr als 5 mm darüber.

c) McRAE-Linie (1953)
Foramen magnum-Linie. Verbindungslinie zwischen Vorderrand (Basion) und Hinterrand (Opisthion) des Foramen magnum. Densspitze darunter.

d) Höhenindex von KLAUS (1957)
Abstand der Densspitze von der Linea tuberculocruciata, die das Tuberculum sellae und die Eminentia cruciformis verbindet. Durchschnittlich 40 bis 41 mm, unter 30 mm Hinweis auf basiläre Impression.

e) Kiefergelenk-Atlasbogen-Abstand (FISSORE 1958, FISCHGOLD et al. 1959)
Abstand zwischen der Horizontalen durch das Kiefergelenk und dem oberen Rand des vorderen Atlasbogens. Im Mittel 30 mm, variiert zwischen 22 und 39 mm.

Im Prinzip herrscht in der Literatur weitgehend Einigkeit über Brauchbarkeit und Validität der verschiedenen Meßverfahren, auch wenn manche Autoren einzelnen Röntgenmaßen den Vorzug gegenüber anderen geben.

Im Gegensatz zur basilären Impression stützt sich die röntgenologische Diagnostik der Platybasie und der kondylären Hypoplasie nur auf jeweils eine Meßmethode.

Über die Platybasie orientiert der WELCKER-Winkel (1866) oder Basiswinkel zwischen Nasion – Tuberculum sellae – Basion im Seitenbild. Er beträgt im Mittel 132 Grad und darf 145 Grad nicht überschreiten.

Die kondyläre Hypoplasie kann nur indirekt im Vorderbild durch das Ausmessen des atlantookzipitalen Gelenkachsenwinkels von SCHMIDT u. FISCHER (1960) bestimmt werden. Die Schenkel verlaufen annähernd parallel zur Kondylengelenkfläche und haben ihren Schnittpunkt in der Mitte des Atlantookzipitalgelenkes. Im Normalfall beträgt der Gelenkachsenwinkel durchschnittlich 125 Grad, bei kondylärer Hypoplasie im Mittel 137 Grad.

Vor einer Überbewertung der Meßlinien und Meßwinkel in der klinischen Anwendung warnt SCHMIDT (1978), da durch röntgenometrische Messungen quantifizierte Malformationen häufig mit ihrer neurologisch-klinischen Symptomatik nicht korrelieren.

Zu den die Röntgendiagnostik der angeborenen HWS-Anomalien ergänzenden Spezialaufnahmen gehören die a.p.-Aufnahme durch den geöffneten Mund, die axiale Schädelaufnahme und die Schrägaufnahme der HWS (ZAUNBAUER 1974, VON TORKLUS u. GEHLE 1975, BROCHER 1980).

Die Aufnahme in sagittaler Richtung durch den geöffneten Mund dient zur besseren Darstellung der obersten Halswirbel, die auf der normalen Übersichtsaufnahme oft ungenügend zu erkennen sind.

Die Aufnahme der Schädelbasis im axialen Strahlengang stellt eine zusätzliche Projektion zur Abbildung des Atlas dar, der auf der a.p.-Aufnahme nicht gut zu sehen ist. Die axiale Schädelaufnahme kann entweder in Rückenlage des Patienten mit submentookzipitalem Strahlengang oder in Bauchlage mit umgekehrtem Strahlengang durchgeführt werden. Diese Aufnahme bringt diagnostischen Gewinn bei der Aufdeckung von angeborenen Spaltbildungen des Atlasringes, besonders des vorderen Atlasbogens.

Die Schrägaufnahme der HWS hat für die Okzipitozervikalregion nur geringen diagnostischen Wert. Sie eignet sich vielmehr für die Darstellung der Foramina intervertebralia und der kleinen Wirbelgelenke in der mittleren und unteren HWS.

Im Gegensatz zu den seltener angefertigten Spezialaufnahmen werden Funktionsaufnahmen der HWS häufiger benötigt. Hierzu gehören Seitenaufnahmen in maximaler Flexion und Extension sowie a.p.-Aufnahmen in Seitwärtsneigung des Kopfes. Mit ihrer Hilfe können sowohl Gelenkblockaden (Atlasassimilation, Okzipitalwirbelmanifestation, Blockwirbel u.a.) aufgezeigt werden, als auch mobile atlantookzipitale und atlantoaxiale Dislokationen (Os odontoideum, Densaplasie u.a.), die in der Mittelstellung verborgen bleiben können und sich erst durch die Bewegung manifestieren.

Eine atlantoaxiale Dislokation wird auf dem seitlichen Röntgenbild durch eine Vergrößerung der atlantodentalen Distanz (Abstand zwischen Hinterwand des vorderen Atlasbogens und Vorderrand des Dens) nachgewiesen, die normalerweise 1 bis 2 mm beträgt.

2. Neuroradiologische und andere diagnostische Maßnahmen

Hat die Röntgendiagnostik des okzipitozervikalen Überganges einen pathologischen Skelettbefund erbracht, sind besonders in gravierenden Fällen weitere neuroradiologische und andere Untersuchungen erforderlich, um mögliche Begleitveränderungen am Zentralnervensystem und Gefäßsystem aufzudecken.

Hierzu gehören Pneumenzephalographie, Myelographie, kraniale Computertomographie, Vertebralisangiographie, Ultraschall-Doppler-Sonographie, EEG-Bild und Liquorbefund.

EEG-Bild und Liquorbefund sind in den meisten Fällen normal; pathologische Veränderungen geben oft einen Hinweis auf andere differentialdiagnostisch zu erwägende Erkrankungen (Multiple Sklerose, Tumor u.a.).

Die Pneumenzephalographie zur Darstellung der inneren und äußeren Liquorräume des Gehirns, hier besonders im Bereich der hinteren Schädelgrube, ist bei GUND (1964) und KLAUS (1969) noch häufig als diagnostisches Mittel eingesetzt worden. Die Einführung der kranialen Computertomographie hat sie mittlerweile vollständig ersetzt.

Eine wichtige Rolle für die Diagnostik spielt weiterhin die Myelographie, die exakte Aussagen erlaubt, ob eine Verlagerung bzw. Einengung oder Kompression des zervikalen Spinalkanals vorliegt. Zur Untersuchung kommen sowohl positive Kontrastmittel (jodhaltige Substanzen in wäßriger oder öliger Lösung) als auch negative Kontrastmittel (Luft, Gas) zur Anwendung. Bei der Luft- bzw. Gasmyelographie müssen zur besseren Darstellung noch Schichtaufnahmen angefertigt werden. Die heute zur Verfügung stehenden wasserlöslichen Kontrastmittel können bereits auf jedem Niveau des Spinalkanals angewendet werden, so daß sie die öligen Kontrastmittel auch für die zervikale Myelographie schon weitgehend ersetzt haben.

In besonderer Weise geeignet ist das Metrizamid (Amipaque^{R}),

welches am Rückenmark keine Reizerscheinungen auslöst. Mit ihm gelingt eine exzellente Darstellung der pathologisch-anatomischen Verhältnisse im Zervikalkanal (STY u. BABBITT 1978). Eine weitere Erleichterung wird die Einführung des wasserlöslichen Kontrastmittels Jopamidol (Solothrast^{R}) bringen.

Die in jüngster Zeit unter Durchleuchtungskontrolle durchgeführte seitliche Zervikalpunktion zwischen den Bögen von Atlas und Axis ist bei Patienten mit kraniovertebralen Anomalien gefährlich und daher nicht ratsam. STY u. BABBITT (1978) haben auch durch Lumbalpunktion gute zervikale Myelographien erzielt.

Neben der Aufdeckung von möglicherweise vergesellschafteten zentralnervösen Fehlbildungen (Arnold-Chiari-Syndrom, Syringomyelie bzw. -bulbie u.a.) sehen DEROME et al. (1977) und HIBRI et al. (1981) in der Myelographie einen großen Nutzen für die Planung eines chirurgischen Eingriffes. Mit ihrer Hilfe gelinge es, die Richtung der Medulla- bzw. Halsmarkkompression (von dorsal oder ventral) zu analysieren und so dem Chirurgen die Entscheidung über die Art des operativen Zuganges zu erleichtern.

Eine weitere neuroradiologische Untersuchung ist die kraniale Computertomographie (CT) der hinteren Schädelgrube, des atlantookzipitalen Überganges und der HWS. Sie dient vielmehr dem Nachweis von pathologischen Veränderungen der Medulla oblongata und des Halsmarkes (DI CHIRO et al. 1975, HAMMERSCHLAG et al. 1976, JAMES et al. 1978), als der Erfassung der knöchernen Strukturen um das Foramen magnum. Gleichwohl sind Ausnahmen gegeben u.a. bei Atlasbogenspalten und Luxationsstellungen, die computertomographisch wegen des axialen Strahlenganges gut nachweisbar sind. Zudem ist es leicht möglich, den lateralen und anteroposterioren Durchmesser des Spinalkanals zu messen (BALÉRIAUX-WAHA et al. 1977).

BALÉRIAUX-WAHA et al. (1977) berichten unseres Wissens auch zum ersten Mal über CT-Befunde bei basilärer Impression. Auf einer Schicht, die vorne durch das mittlere Drittel der Orbita und hinten durch das Foramen magnum geht, ist normalerweise der Dens axis nicht zu sehen. Ist er aber sichtbar, so muß nach BALÉRIAUX-WAHA et al. (1977) eine Malformation angenommen werden. Wenn auch die konventionelle Röntgendiagnostik ausschlaggebend für einen positiven Befund ist, sehen BALÉRIAUX-WAHA et al. (1977) in der simultanen Darstellung von knöchernen Srukturen und Zentralnervensystem eine neue interessante Perspektive, die sich durch das CT-Scanning eröffnet.

In ihrer Veröffentlichung im gleichen Jahr zeigen sich BOLES et al. (1977) ebenso beeindruckt von der deutlichen Darstellbarkeit der basilären Impressiom im CT-Scan. Ähnlich positiv äußert sich MURTAGH (1979), der bei einem bereits diagnostizierten Fall basilärer Impression eindeutige Knochenveränderungen im Sinne der Fehlbildung computertomographisch aufzeigt. Er weist allerdings darauf hin, daß im CT-Scan wohl nur ausgeprägte Formen basilärer Impression erfaßbar seien.

Einen hohen diagnostischen Stellenwert nimmt die Vertebraliangiographie ein, da die ossären Malformationen signifikant häufig mit Anomalien des Vertebralisgefäßsystems verbunden sind (BERNINI et al. 1969, KLAUS u. URBÁNEK 1972). Die angiographische Untersuchung ist vornehmlich dann indiziert, wenn klinische Zeichen (synkopale Zustände, Schwindelerscheinungen u.a.) auf eine intermittierende vertebrobasiläre Minderdurchblutung hinweisen (ULLERICH u. LÖHR 1973).

Das Spektrum der angiographischen Befunde kann bewegungsabhängige Strömungsdrosselungen, Kaliberdifferenzen, Verlaufs- und Ursprungsanomalien sowie Gefäßdysplasien (Hypo- und Aplasie) umfassen. Da auch mit einer Affektion der A. vertebralis im Halsbereich gerechnet werden muß, sind beide Vertebralarterien zu angiographieren.

Schließlich können bereits vor der Angiographie mit der Ultraschall-Doppler-Sonographie als unblutiges Meßverfahren der arteriellen Durchblutung Veränderungen am zervikalen Abschnitt der A. vertebralis erkannt und lokalisiert werden.

V. Therapiemöglichkeiten

1. Basiläre Impression

Konservativen wie auch operativen Therapiemaßnahmen bei den klinisch positiven Fällen basilärer Impression sind Grenzen gesetzt, weil die dem Beschwerdebild zugrunde liegende knöcherne Deformität durch Entwicklungsstörungen bedingt ist, die abgeschlossen und daher irreversibel sind.

Die konservative Behandlung ist rein symptomatisch und beeinflußt in vielen Fällen günstig Kopf-, Hinterkopf- und Nackenschmerzen sowie Drehschwindelerscheinungen und Gehbeschwerden. Zum Therapieangebot gehören physikalische und krankengymnastische Maßnahmen wie Elektroapplikation, Ultrareizstrom, Wärmepackungen, Nackenmuskelmassagen, Laufbäder und Bewegungsübungen. Wichtigste Wirkungen sind eine Durchblutungssteigerung und eine Lockerung der reaktiv verspannten Muskulatur.

Bei stärkeren, akuten Irritationssymptomen sind zweckmäßig die temporäre Ruhigstellung der HWS, Sedativa und Analgetika angezeigt. Gefährlich und daher unverantwortlich sind, wie bei jeder Fehlbildung der kraniovertebralen Region, chiropraktische Manipulationen an der HWS.

Operationen werden bei der basilären Impression als „subokzipitale Dekompression" durchgeführt. Der Eingriff umfaßt in der Regel die Resektion des hinteren Randes des Foramen magnum und der hinteren Bögen der ersten 2 bis 3 Halswirbel.

Schon 1932 wies KECHT als erster auf die Möglichkeit einer „druckentlastenden Trepanation" hin, und bis heute ist das Operationsziel dasgleiche geblieben, nämlich die Druckentlastung der hinteren Schädelgrube durch Beseitigung der mechanischen Faktoren der Raumbeengung.

Für die Stabilität der HWS entstehen in der Regel keinerlei Nachteile, nur in wenigen Fällen ist nach extensiver zervikaler Laminektomie eine stabilisierende okzipitozervikale Fusion notwendig (HAMBLEN 1967).

Was das Ausmaß und die Operationstechnik der knöchernen Entlastung anbelangt, stimmen die Ansichten in der Literatur überein. Diskutiert wird hingegen die Frage, ob eine gleichzeitige Duraeröffnung notwendig ist oder nicht.

Diesbezüglich überwiegen die Verfechter einer Durotomie (DRIESEN 1960, DIECKMANN 1966, SEEGER 1970). Für sie ist eine INspektion der hinteren Schädelgrube unter Eröffnung der Dura unerläßlich, um arachnoidale Verwachsungen und Zysten so weit wie möglich zu beseitigen und eine freie Liquorzirkulation zu gewährleisten. Zugleich können eventuell begleitende Schädigungen (z.B. dysraphische Veränderungen) aufgedeckt werden. Durch die Verwendung homologer Duratransplantate kann anschließend die Dura erweitert werden, um eine ausreichende Entlastung zu erzielen und operationsbedingte arachnopathische Verklebungen zu vermeiden (SEEGER 1970).

Für eine einfache Knochendekompression ohne Spaltung der Dura mater treten FISER u. KLAUS (1969) ein. Sie meinen, daß die Lösung von arachnoidalen Verwachsungen bei intraduralem Vorgehen neue und noch ausgedehntere Adhäsionen zur Folge hätten. Außerdem würde eine Spaltung der Dura ein Absinken der Kleinhirntonsillen in den Wirbelkanal mit sich ziehen und so zu einer weiteren Raumverengung führen.

Mitentscheidend für die Krankheitsentwicklung vor allem bei der vorderen Form der basilären Impression ist die direkte einwirkung des nach oben verlagerten Dens axis auf die Medulla oblongata und das obere Halsmark (KUHLENDAHL 1960, KLAUS 1969, GROTE et al. 1972). Diese gefährliche Druckkomponente bleibt bestehen, selbst wenn nach dorsal hin Ausweichraum geschaffen wird.

Erstmalig gelang es ROBERTS 1965, bei einer schweren basilären Impression den vorderen Atlasbogen und den Dens nach der Methode von FANG u. ONG (1962) transoral zu resezieren. 1972 berichteten GROTE et al. über eine von ihnen durchgeführte erfolgreiche Densexstirpation bei basilärer Impression mit

ausgeprägtem Denshochstand. In der Zeit danach bis heute sind uns im Schrifttum nur noch folgende Veröffentlichungen bekannt: DEROME et al. (1977) operierten drei Patienten mit Denshochstand bei Atlasassimilation, CANNONI (1978) und PÁSZTOR et al. (1980) jeweils einen und HIBRI et al. (1981) zwei Patienten mit Denshochstand bei basilärer Impression.

Diese wenigen Fälle zeigen, daß bei der chirurgischen Therapie der basilären Impression die dorsale Entlastung gewöhnlich die Methode der Wahl darstellt und die transorale Densresektion die Ausnahme bleibt. Der Grund hierfür liegt in der Natur der basilären Impression selbst, da sie in der überwiegenden Mehrzahl als Mischform auftritt, bei der sich die Skelettveränderungen hauptsächlich im hinteren Abschnitt des atlantookzipitalen Überganges manifestiert (KLAUS 1969). Zudem ist dieser Zugang einfacher und komplikationsloser.

2. Atlantoaxiale Instabilität

Physikalische Maßnahmen haben bei der atlantoaxialen Instabilität kaum eine Indikation, da sie eine Stabilität nicht wiederherstellen können. Sie sind jedoch als zeitlich begrenzte Therapiemaßnahmen bis zur operativen Fixation geeignet, ein Fortschreiten der atlantoaxialen Dislokation durch übermäßige und unkontrollierte Bewegungen im Kopf-Hals-Bereich zu verhindern.

Zu den konservativen Behandlungsmöglichkeiten gehören die Kopfextension mit der Crutchfield- Zange (CRUTCHFIELD 1933) oder im Halo und die Ruhigstellung der HWS in einem Kopf-Brust-Gipsverband (Minervagips, Thorax-Diademgips), in einem Kopf-Brust-Stützapparat oder mittels einer Schanzschen Halskrawatte (SCHANZ 1928).

Die Operationsverfahren sind verschieden (RATHKE u. SCHLEGEL 1974, HAMBLEN 1979), der Zugang ist entweder von vorne oder

von hinten möglich.

Der dorsale Zugang zur oberen HWS ist für die meisten Operateure der zuverlässigste und gefahrloseste Weg. Er wird daher am häufigsten angewendet. Für die Spondylodese bieten sich zwei Möglichkeiten an:

a) Okzipitozervikale Fusion:
Zwischen der Hinterhauptschuppe und den Dornfortsätzen der oberen Halswirbelkörper (meist 2. und 3.Halswirbelkörper). Nach Skelettierung der Hinterhauptschuppe, des Atlasbogens und des Dornfortsatzes sowie Bogens von C-2 (bzw. C-3) Auffrischung des Spanbettes und Bohrung eines Spanlagers in der Hinterhauptschuppe. Zur Fusion können nun entweder zwei kortikospongiöse Anlegespäne jeweils rechts und links von der Mittellinie in das aufgerauhte Bett eingebracht werden, oder man fügt nur einen Knochenspan, der nach Herausschneiden einer Nut am kaudalen Ende wie eine Art Wäscheklammer aussieht, zwischen der Hinterhauptschuppe und dem Dornfortsatz des 2.Halswirbelkörpers (manchmal auch des 3.Halswirbelkörpers) ein. Anschließend Drahtschlingenfixation und Auffüllung des Spanbettes mit Spongiosaspänchen, welche die Einheilungschancen des Spans erhöhen.

b) Atlantoaxiale Fusion:
Versteifung ohne Einbeziehung des Atlantookzipitalgelenkes. Vorbereitung des Spanbettes durch Auffrischung von Atlasbogen und Axis. Ein besonders zubereiteter kortikospongiöser Span (Form variiert mit der Schlingenführung, durch Herausschneiden von Nuten meist H-förmig oder wäscheklammerähnlich) wird mit einer Drahtschlinge zwischen Wirbelbogen des Atlas und Dornfortsatz des Axis angelagert und fixiert. Zusätzlich wird der Zwischenraum mit Spongiosa aufgefüllt.

Diese erstmals von GALLIE schon 1939 beschriebene Methode der atlantoaxialen Arthrodese ist auf dem amerikanischen Kontinent später vor allem von McGRAW u. RUSH (1973) und FIELDING et al. (1976) angewendet und weiterentwickelt worden. In Europa wurde

wurde diese Technik besonders von BÖHLER u. SCHALLE (1960) erarbeitet. Der lange Zeitraum zwischen Erstbeschreibung und Weiterentwicklung bzw. allgemeiner Anwendung dieser Methode findet eine Erklärung vermutlich darin, daß man während dieser Zeit der okzipitozervikalen Fusion den Vorzug gab, weil man es wegen des fehlenden Dornfortsatzes des Atlas für schwierig hielt, einen fixierenden Knochenspan zu befestigen (HUPFAUER u. SCHLEGEL 1972).

1978 berichteten BROOKS u. JENKINS über die Ergebnisse einer neuen, von Brooks modifizierten Technik der atlantoaxialen Fusion, der sogenannten „Wedge Compression Method". Anstelle einer Spananlagerung werden zwei keilförmig präparierte Knochenspäne auf jeder Seite der Mittellinie in den Interlaminarraum zwischen Arcus posterior atlantis und Lamina arcus axis eingefügt und mit jeweils zwei Drähten fixiert. Diese Technik ist indessen nur dann angezeigt, wenn der Atlasbogen intakt ist.

Gegenüber der Gallie-Technik sehen die Urheber den Vorteil ihrer Methode darin, daß alle potentiellen Bewegungen im Atlantoaxialgelenk blockiert seien und damit ein Höchstmaß an Stabilität bestehe.

GRISWOLD et al. (1978) führen in ihrer retrospektiven Studie weitere Vorzüge an. Bei der seit 1965 von ihnen favorisierten Operationsmethode nach Brooks konnte eine größere, sofortige intraoperative Stabilität erreicht werden mit der Folge einer frühzeitigen Mobilisation der Patienten. Zugleich war auch die Rate der soliden Fusionen mit 96 % (bei 30 operierten Patienten) deutlich höher als diejenige der mit der Gallie-Technik operierten Patienten (80 % von 10 Fällen).

McGRAW u. RUSH (1973) und FIELDING et al. (1976) hingegen können mit der Gallie-Methode gleich gute Resultate vorweisen. Bei 14 von 15 bzw. 45 von 46 Patienten kam eine ausreichende knöcherne Einheilung zustande.

Wichtiger als das Problem der unterschiedlichen Spanfixationstechnik bei der atlantoaxialen Fusion ist der Vergleich mit der okzipitozervikalen Fusion.

Dieses Operationsverfahren hat gegenüber der atlantoaxialen Fusion mehrere Nachteile (BÖHLER 1962, HUPFAUER u. SCHLEGEL 1972, RATHKE u. SCHLEGEL 1974). Der Eingriff macht eine ausgedehnte und zeitraubende Freilegung der sehr gefäßreichen Hinterhauptnackenregion erforderlich. Die Befestigung der Knochenspäne an der Hinterhauptschuppe ist technisch schwierig, und Einbrüche in die Hinterhauptschuppe sind möglich. Darüberhinaus ist auch in einem exakt anmodellierten Kopf-Thorax-Gipsverband eine völlige Ruhigstellung des Kopfes nicht zu erreichen, so daß sich selbst kleinste Kopfbewegungen auf das Implantat übertragen und zu einer Lockerung, vornehmlich an der Hinterhauptschuppe, führen. Die Folgen sind Ausbleiben der knöchernen Vereinigung und Pseudarthrosegefahr. Schließlich bedingt die Versteifung beider Kopfgelenke einen erheblich größeren Funktionsausfall der oberen HWS als eine alleinige atlantoaxiale Fusion.

Unter bestimmten Voraussetzungen sind jedoch unbedingt Okziput und gelegentlich auch der 3.Halswirbelkörper in eine dorsale Verblockung miteinzubeziehen, so z.B. bei Atlasbogendefekten (kongenital oder nach Laminektomie), Atlasassimilation und nicht reduzierbarer ventraler Atlasluxation (HAMBLEN 1967, FIELDING et al. 1976). Hier fehlt der hintere Atlasbogen oder bietet wenig bzw. keine Anlagerungsfläche für das autologe Knochenmaterial.

Der ventrale Zugang zu den beiden oberen Halswirbeln ist entweder transoral (SOUTHWICK u. ROBINSON 1957, FANG u. ONG 1962) oder extrapharyngeal von der Halsvorderseite (SMITH u. ROBINSON 1958, BAILEY u. BADGELEY 1960, WHITESIDES u. KELLY 1966) möglich. Die vordere Spondylodese zur Stabilisierung der oberen HWS ist allerdings nicht Methode der Wahl, sondern nur bei besonderen Umständen indiziert, z.B. wenn die hinteren Wirbel-

bögen zur Druckentlastung entfernt wurden oder bei Atlasbogenaplasie (FANG u. ONG 1962, DE ANDRADE u. MACNAB 1969, THOMPSON 1970).

a) Transoraler Zugang:
Über den transoralen Zugang können der vordere Atlasbogen, der Axiskörper und die beiden atlantoaxialen Gelenke aufgrund ihrer oberflächlichen Lage leicht dargestellt und fusioniert werden, jedoch ist dieser Eingriff mit einer hohen Komplikationsrate belastet und risikoreich (FANG u. ONG 1962). Zum einen erfolgt das Operieren in einem kontaminierten Gebiet, wodurch es trotz prä- und postoperativer antibiotischer Therapie zur Infektion der Operationswunde kommen kann und so ein aseptisches Einheilen des Knochenspanes gefährdet ist (BÖHLER 1978). Zum andern ist die Gefahr starker intraoperativer Blutungen durch Verletzung der Vertebralgefäße groß. Die Intubation geschieht naseotracheal, eine Tracheotomie ist nur in einigen Fällen erforderlich.

b) Extrapharyngealer Zugang:
Der extrapharyngeale Zugang ist die Verlängerung der ventrolateralen Inzision. Er ist anatomisch schwieriger, da erst eine Vielzahl von Halseingeweiden freipräpariert und durch Retraktoren zurückgehalten werden muß, ehe sich 1. und 2.Halswirbelkörper darstellen lassen.

Der transorale Zugang wird von einigen Chirurgen nicht so sehr für eine direkte atlantoaxiale Fusion benutzt, sondern um bei Os odontoideum-Patienten in einem ersten Eingriff das Os odontoideum und den vorderen Atlasbogen zu entfernen und in einem späteren zweiten Eingriff die atlantoaxiale Instabilität durch eine dorsale C-1/C-2-Fusion zu beheben (GREENBERG et al. 1968, LAMAS et al. 1977). Beide Chirurgen begründen die Notwendigkeit ihres Vorgehens mit zwei wichtigen Argumenten: Einerseits werde durch die transorale Os odontoideum-Resektion die für die Symptomatik mitentscheidende ventrale Druckkomponente be-

seitigt; andererseits erfolge dieser Eingriff in Kopfextension, wodurch sich das Os odontoideum von der Medulla oblongata abwendet und die große Gefahr einer lagerungsbedingten Schädigung, wie sie in solchen Fällen bei dorsalem Vorgehen in Kopfflexion besteht, entfällt.

Für alle Versteifungsoperationen sind schließlich noch folgende allgemeine Richtlinien einzuhalten:

Bei jeder permanenten Dislokation im Atlantoaxialgelenk sollte präoperativ eine Crutchfield-Extension angelegt werden, um eine Reposition des luxierten Atlas zu versuchen. Ist hingegen keine Reduktion möglich, so muß eine Spondylodese durchgeführt werden, egal in welcher Position sich Atlas und Axis zueinander befinden. Intraoperativ ist eine Crutchfield-Extension bei besonders instabilen Verhältnissen zur Vermeidung von unkontrollierten Bewegungen und bei exzessiver Dislokation erforderlich (McKEEVER 1968, FIELDING et al. 1976).

Im Falle einer mobilen atlantoaxialen Dislokation ist die Wiederherstellung der normalen anatomischen Verhältnisse zwischen Atlas und Axis problemloser, da eine völlige Korrektur auf dem Operationstisch durch Kopfhyperextension erzielt werden kann.

Bei jeder Fusion ist vor Einfügung des Fixationsmaterials eine neutrale Haltung von Kopf und HWS herbeizuführen.

Als Spanmaterial dienen aus dem Beckenkamm entnommene kortikospongiöse Blöcke, die entsprechend zubereitet werden. Wird massives Kortikalismaterial zusätzlich zur Spongiosa benötigt, kommen Tibia und Tibiakopf als Spender in Frage (RATHKE u. SCHLEGEL 1974).

Postoperativ muß eine Immobilisation solange aufrechterhalten werden, bis röntgenologisch eine knöcherne Einheilung nachgewiesen ist. Dies kann entweder durch Halo- oder Crutchfield-Extension, in einem Kopf-Brust-Gipsverband oder -Stützapparat oder mit einer Schanzschen Halskrawatte geschehen. Der Zeitraum der Ruhigstellung beträgt ca. 3 bis 4 Monate.

3. Atlasassimilation, Okzipitalwirbelmanifestation, Blockwirbelbildung

Bei der Atlasassimilation ist eine chirurgische Behandlung möglich; sie besteht wie bei der basilären Impression in einer subokzipitalen Dekompression. Stellt sich infolge der Atlasassimilation eine atlantoaxiale Instabilität ein, kommt eine Spondylodese in Betracht, wobei die bereits diskutierten Methoden zur Verfügung stehen. Konservative Behandlungsmöglichkeiten bestehen in medikomechanischen Maßnahmen und in einer temporären Ruhigstellung der HWS.

Gewisse Formen der Okzipitalwirbelmanifestation, wie Processus paracondylicus und Processus epitransversus, die die Beweglichkeit in den Kopfgelenken einschränken, können operativ reseziert werden.

Die Behandlung der Blockwirbelbildung ist rein konservativ mit physikalischen und krankengymnastischen Maßnahmen. Eine chirurgische Therapie entfällt.

VI. Operationsindikation

1. Basiläre Impression

Die Frage einer adäquaten Behandlung bedeutet für fast alle klinisch positiven Fälle mit basilärer Impression ein schwieriges Problem. Nur in wenigen Grenzfällen ist die Entscheidung für ein konservatives oder operatives Vorgehen relativ eindeutig zu treffen.

Eine konservative Therapie kommt für solche Patienten in Frage, die über lokale Beschwerden (Störungen der Kopfbeweglichkeit, Kopf- und Nackenhinterkopfschmerzen, intermittierende Vertebralisinsuffizienz) klagen, aber keine neurologischen Symptome zeigen.

Absolut ist eine chirurgische Intervention dann indiziert, wenn Patienten Zeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung oder eines fortgeschrittenen Bulbärsyndroms aufweisen.

Zwischen diesen beiden Patientengruppen, die für die therapeutischen Überlegungen quasi die Eckpfeiler darstellen, bewegt sich die große Anzahl der Kranken mit einer mehr oder weniger stark ausgeprägten Symptomatik.

Übereinstimmend machen DRIESEN (1960), MUMENTHALER u. EICHENBERGER (1963), DIECKMANN (1966) und KLAUS (1969) die operative Indikation weniger von dem röntgenometrisch eruiertem Ausmaß der Fehlbildung abhängig, sondern vielmehr von den klinisch-neurologischen Befunden. Diesen kommt besonders dann eine stärkere Bedeutung zu, wenn die basiläre Impression röntgenologisch geringgradig ist.

Entscheidend für die Einstellung zur operativen Therapie sind die Ansichten der einzelnen Autoren über den Verlauf des Krankheitsgeschehens.

DRIESEN (1960) und KLAUS (1969) gehen überwiegend von einem chronisch progredienten Krankheitsverlauf aus mit letztendlich nicht mehr rückbildungsfähigen neurologischen Funktionsstörun-

gen. Aus diesem Grund befürworten sie eine frühzeitige Operation.

KLAUS (1969) sieht die Erfolgsaussichten dann am günstigsten, wenn es gelingen würde, eine beginnende Dekompensation mit Auftreten erster neurologischer Symptome abzufangen. Leider hatten fast alle Patienten in seinem Krankengut bereits ein ausgereiftes Beschwerdebild.

Genauso großzügig hinsichtlich der Indikationsstellung ist DRIESEN (1960), der schon Kranken jüngerer Jahrgänge mit nur subjektiven Beschwerden eine Operation nahelegt. In diesen Fällen mißt er der Schwere der radiologisch nachweisbaren Skelettveränderungen und einem pathologischen Vertebralisangiogramm ausschlaggebende Bedeutung zu.

Obwohl also DRIESEN und KLAUS eine rechtzeitige operative Therapie verfechten, hielten sie sich hinsichtlich ihres Krankenkollektivs ziemlich zurück. DRIESEN operierte von 45 Kranken mit sicheren neurologischen Ausfallserscheinungen nur 25, bei KLAUS wurden sogar nur 22 von 118 Patienten einer chirurgischen Therapie zugeführt, darunter jedoch kein Patient mit nur geringen neurologischen Symptomen.

Als Begründung für diesen insgesamt geringen Anteil führen beide Autoren die ablehnende Haltung vieler Patienten an, die sich oft erst bei weit fortgeschrittenen Beschwerden zu einer radikalen Behandlung entschließen könnten. Von den drei anderen Gründen für eine zurückhaltende Indikationsstellung (allgemeine Kontraindikationen, Operationsrisiko, Erfolgsaussichten) wird der für den Patienten so wichtige letzte Punkt von KLAUS nicht so sehr beachtet. Er räumt zwar ein, daß bei Patienten im höheren Alter mit einem langdauernden Krankheitsbild die Erfolgschancen um ein Beträchtliches geringer sind, ermuntert aber gleichzeitig, auch hier dem operativen Eingriff nicht mit Skepsis entgegenzutreten. Etwas realistischer ist DRIESEN, der deutlich auf die vermutliche Irreversibilität mancher neurologischer Symptome hinweist.

Das Operationsrisiko hängt zum einen vom Ausmaß des präoperativen Krankheitsbildes ab, zum anderen von den technischen Schwierigkeiten beim Eingriff selbst. Gefahren drohen hier durch eine lagerungsbedingte (Bauchlagerung mit Anteflexion des Kopfes) Abknickung der A. vertebralis oder durch eine medulläre Kompression mit abrupter reflektorischer Änderung der Pulsfrequenz und des Blutdruckes und Atemregulationsstörungen (DRIESEN 1960, MULLAN u. RAIMONDI 1962, VON TORKLUS 1981). Weitere Risiken entstehen bei der Freilegung der hinteren Schädelgrube durch schwer zu beherrschende Blutungen aus dem vertebralen Venenplexus oder der A. vertebralis (DRIESEN 1960).

Aufgrund einer tabellarischen Zusammenstellung der wichtigsten Operationsserien aus der Literatur von 1950 bis 1969 errechnet KLAUS (1969) eine Mortalitätsrate von 12,6 %, die damit nur geringfügig über der 10 % Grenze liegt, die für alle möglichen intrakraniellen Eingriffe allgemein üblich ist (DRIESEN 1960).

Hinsichtlich der Operationsergebnisse wird in derselben Übersichtstabelle (KLAUS 1969) der postoperative Befund in insgesamt 64,9 % der Fälle als „gebessert" angegeben. Dieser Prozentsatz sieht sehr günstig aus, gibt aber weder Auskunft über den Zeitraum zwischen Operation und Nachuntersuchung (Spätprognose) noch über die Art und den Umfang der Besserung (keine Unterscheidung zwischen subjektiven Beschwerden und objektiv klinischem Befund). Von einer Heilung wird in keinem Fall berichtet.

Eine genaue Betrachtung der Operationsergebnisse von DRIESEN (1960) und KLAUS (1969) zeigt, daß sich die subjektiven Beschwerden weitaus stärker besserten, ja teilweise völlig verschwanden, die objektiven neurologischen Befundabweichungen hingegen sich zwar verminderten, es aber niemals zu einer vollständigen Rückbildung kam.

DRIESEN (1960) zieht aufgrund seiner Operationsergebnisse die Schlußfolgerung, daß die günstigsten Erfolgsaussichten für diejenigen Kranken bestehen, die hauptsächlich Kompressionser-

scheinungen der hinteren Schädelgrube ohne ausgeprägte neurologische Symptome zeigen. Intraoperativ fand er bei diesen Patienten häufig einen Tiefstand der Kleinhirntonsillen mit Einklemmung im Foramen magnum, jedoch ohne arachnoidale Verklebungen.

Ausgesprochen schlechte Resultate sind nach DRIESEN hingegen dann zu erwarten, wenn bei den Kranken neurologisch manifeste Lähmungen im sensiblen oder motorischen Bereich der langen Rückenmarkbahnen vorliegen. Bei diesen Patienten offenbarte der Operationsbefund im wesentlichen eine medulläre Kompression durch ektopische Kleinhirntonsillen mit arachnoidalen Verwachsungen und schweren Veränderungen an den Blutgefäßen als Ausdruck irreparabler Schädigung der nervösen Substanz. Aber auch in diesen Fällen verspricht sich DRIESEN einen Stillstand des Beschwerdebildes.

In einem späteren Bericht vergleichen DRIESEN et al. (1966) die Ergebnisse von Nachuntersuchungen bei 29 operierten Patienten mit den präoperativen Befunden. Zu diesem Krankenkollektiv gehören hauptsächlich basiläre Impressionen, aber auch verwandte atlantookzipitale Fehlbildungen. Eine genaue Differenzierung nach Art der Anomalie wird jedoch nicht durchgeführt, vielmehr werden die Ergebnisse insgesamt bewertet. Bei einem Drittel der Patienten hatte sich im subjektiven wie objektiven Befund eine wesentliche Besserung eingestellt, bei einem weiteren Drittel war die zuvor anscheinend progrediente Erkrankung nicht weiter fortgeschritten, und nur noch 3mal war das Resultat prägnant schlecht.

Eine von den beiden vorherigen Autoren abweichende Einschätzung des klinischen Verlaufs der basilären Impression vertritt DIECKMANN (1966), der nicht von einer zwingenden Progredienz der Symptomatik ausgeht. Entsprechend ist seine Bereitschaft zur operativen Behandlung reservierter.

Um seine Ansicht zu belegen, führte er an 40 nicht operierten Patienten Verlaufsbeobachtungen über durchschnittlich 5 Jahre

durch, wobei er zwischen Fällen mit geringer bzw. ausgeprägter Symptomatik unterschied. Von 22 Kranken mit geringer Symptomatik zeigten 18 eine stationäre Verlaufsform und nur 4 eine Progredienz, die aber nur 1mal zu ausgeprägten Symptomen führte. Angesichts dieser Ergebnisse hält DIECKMANN bei diesen Kranken einen chirurgischen Eingriff für nicht indiziert. Sie sind für ihn ferner ein Beweis dafür, daß das in der Literatur häufig geäußerte Argument (DRIESEN 1960, KLAUS 1969), durch eine Entlastungsoperation eine weitere Progredienz aufzuhalten, nicht begründet ist.

Bei den 18 Kranken mit ausgeprägter Symptomatik war der Verlauf 8mal progredient, aber immerhin noch 10mal stationär. Hier sieht DIECKMANN (1966) besonders bei jüngeren Patienten eine relative Operationsindikation.

Von den 18 bei DIECKMANN operativ Behandelten, die alle gravierende Symptome aufwiesen, konnte in keinem Fall eine völlige Rückbildung von Beschwerden und Befundabweichungen erreicht werden. Eine Besserung stellte sich nur bei 6 Kranken ein.

Auffallend fand DIECKMANN, daß sich alle Patienten mit einem Tiefstand der Kleinhirntonsillen gebessert hatten. In diesem Befund stimmt er mit DRIESEN (1960) und anderen überein (GARCIN u. OECONOMOS 1953, GODLEWSKI u. DRY 1964).

Neben dem Operationsrisiko ist für DIECKMANN (1966) der Umstand, präoperativ nicht entscheiden zu können, ob bereits irreparable Markschäden bestehen oder nicht, ein weiterer Grund für eine zurückhaltende Operationsindikation.

TESKE u. EBERT (1966) halten die bisher erzielten Resultate für nicht befriedigend und raten daher, die operative Therapie so lange wie möglich hinauszuschieben.

Die oben analysierten,operierten Fälle mit basilärer Impression sind alle einer dorsalen Dekompression unterzogen worden. Bezüglich der wenigen Patienten, die in jüngster Zeit transoral operiert wurden, fehlen in der Literatur genaue Angaben

über die postoperativen Ergebnisse. PÁSZTOR et al. (1980) äußern zwar die Überzeugung, daß auch noch bei schon länger bestehender Symptomatik eine deutliche Befundbesserung zu erwarten sei, wenn das operative Vorgehen nur an der richtigen Stelle der Anomalie erfolge, können aber nur einen erfolgreichen Fall vorweisen. Dasgleiche gilt für CANNONI (1978), während in allen anderen Veröffentlichungen die postoperativen Befunde fehlen oder ungenau sind.

2. Atlantoaxiale Instabilität

Ätiologisch sind bei Instabilität im atlantoaxialen Bewegungssegment vier Typen zu unterscheiden: Kongenital, traumatisch (Densfraktur, Zerreißung des Ligamentum transversum), entzündlich (chronische Polyarthritis) und neoplastisch (Destruktionen bei Tuberkulose oder durch Metastasen).

Unter den kongenitalen Ursachen befinden sich Denshypoplasie, Densaplasie und Os odontoideum, seltener Atlasassimilation und Hypo- bzw. Aplasien von Haltebändern des Dens. Der Anteil der Patienten mit kongenitaler atlantoaxialer Instabilität ist indessen sehr gering, es überwiegen bei weitem die Fälle mit traumatischer und entzündlicher Genese.

Ungeachtet der jeweiligen Ätiologie ist bei allen Formen der Instabilität ein operativer Eingriff in Erwägung zu ziehen. In der Literatur (McKEEVER 1968, NEWMAN u. SWEETNAM 1969, McGRAW u. RUSH 1973, VON TORKLUS u. GEHLE 1975, FIELDING et al. 1976, Hensinger et al. 1978) ist man sich völlig einig, daß die operative Spondylodese absolut indiziert ist bei folgenden Befunden:

a) Neurologische Symptome als Zeichen einer Irritation von Medulla oblongata und Halsmark.

b) Oberes Zervikalsyndrom mit therapieresistenten Kopf- und Nackenschmerzen und Insuffizienzsymptomen der A. vertebralis.

c) Progrediente Dislokation bei einer atlantodentalen Distanz von mehr als 5 mm.

Schwierigkeiten, sich für eine Operation zu entscheiden, hat der Chirurg bei all jenen Patienten, die nur vorübergehende Symptome zeigen. Die Luxation ist mobil und der Grad der Verschieblichkeit mäßig.

VON TORKLUS u. GEHLE (1975, 1978) treten dafür ein, die Indikation eher weit als eng zu stellen, da diese Patientengruppe in zweierlei Hinsicht gefährdet ist. Erstens wird das Rückenmark durch die ständige Vor- und Rückwärtsbewegung des Atlas direkt mechanisch und sekundär durch Einengung des arteriellen Blutzuflusses und des venösen Blutabflusses geschädigt, so daß mit zunehmendem Lebensalter eine chronisch zervikale Myelopathie droht. Zweitens können Bagatelltraumen oder unkontrollierte Kopfbewegungen, wie z.B. beim Niesen, zu einem akuten Abrutschen mit nachfolgender Querschnittslähmung oder tödlicher Atem- oder Kreislaufdepression führen. Wegen dieser potentiellen Gefahr der akuten Quetschung von Medulla oblongata und Halsmark glauben auch HOLMES u. HALL (1978) und McGRAW u. RUSH (1973), daß eine operative Stabilisierung erforderlich ist.

McKEEVER (1968) hingegen gibt zu bedenken, daß das alleinige Vorhandensein einer atlantoaxialen Instabilität per se keine Indikation für eine chirurgische Intervention darstellt. Er empfiehlt solchen Patienten, abrupte Kopfbewegungen zu vermeiden, und beim Auftreten von stärkeren Nackenschmerzen oder motorischen oder sensiblen Defiziten immobilisiert er die HWS.

Dennoch erkennt auch McKEEVER die besondere Situation von jüngeren Patienten, vor allem Kindern, die in ihrer Aktivität nicht einzuschränken und daher gefährdet sind. Hier neigt er eher zur prophylaktischen Fusionsoperation. Die gleiche Haltung zu dieser Problematik nehmen HENSINGER et al. (1978) ein.

Mitentscheidend für die Operationsindikation sind das Mortalitätsrisiko und die Erfolgsaussichten des Eingriffes. Hierzu

läßt sich eine Zusammenstellung heranziehen, die SHERK u. SNYDER (1978) aus Berichten über 386 Patienten angefertigt haben, die alle einer dorsalen Spondylodese unterzogen wurden. Danach trat bei 46 Patienten keine Fusion des Knochenspanes ein, was einer Mißerfolgsquote von 11,9 % entspricht.

Um die hierfür verantwortlichen Faktoren näher zu untersuchen, schlüsselten SHERK u. SNYDER die Patienten nach Operationsmethode, Art der postoperativen Immobilisation und Ätiologie der Instabilität auf.

Bei den okzipitozervikalen Fusionen war in 20,7 % der Fälle ein Mißerfolg zu verzeichnen, verglichen mit nur 9,4 % bei den atlantoaxialen Fusionen.

Von den verschiedenen Arten der postoperativen Ruhigstellung zeigten Halo- oder Crutchfield-Extension mit 14,3 % die geringste Mißerfolgsrate gegenüber 16,9 % bei der Halskrawatte bzw. beim Kopf-Brust-Stützapparat und sogar 20,0 % beim Minervagips.

In Bezug auf die Instabilitätsursache, die eine Fusion notwendig machte, zeigte sich, daß die höchste Pseudarthroserate mit 29,7 % bei kongenitalen Densanomalien auftrat gegenüber 28,6 % bei Neoplasmen, 14,2 % bei Densfrakturen und 13,0 % bei rheumatoider Arthritis. Warum die Mißerfolgsquoten so signifikant unterschiedlich sind, bleibt unklar.

Hinsichtlich der Mortalitätsrate geben SHERK u. SNYDER insgesamt 8 Todesfälle an, die sie jedoch nicht unmittelbar in Verbindung mit dem operativen Vorgehen bringen.

3. Atlantookzipitale Instabilität

Eine Instabilität im atlantookzipitalen Bewegungssegment tritt im klinischen Krankengut äußerst selten auf. Zahlenmäßig überwiegen bei weitem die Fälle mit atlantoaxialer Instabilität.

Hinsichtlich der Ätiologie zeigen fast alle Patienten mit zervikookzipitaler Instabilität in ihrer Fallbeschreibung eine traumatische Genese mit meist tödlichem Ausgang, während kongenitale Fehlbildungen als Ursache für eine atlantookzipitale Luxation ausgesprochene Raritäten darstellen. WACKENHEIM (1974) behauptet sogar, daß Atlas und Okziput ligamentär so fest miteinander verbunden sind, daß eine atlantookzipitale Dislokation nur traumatisch bedingt auftreten kann.

In klinischer wie therapeutischer Hinsicht bestehen zwischen atlantookzipitaler und atlantoaxialer Instabilität enge Parallelen.

Als Operationsverfahren eignet sich eine dorsale Verblockung zwischen Okziput und Dornfortsatz von C-2 bzw. C-3; für die Operationsindikation gelten die gleichen Maßstäbe wie bei der atlantoaxialen Instabilität.

4. Atlasassimilation

Literaturmitteilungen beschränken sich meistens auf Röntgenbefunde, Angaben über die operative Indikation finden sich kaum. Die Atlasassimilation kommt häufig mit der basilären Impression vergesellschaftet vor, daher wird sie im allgemeinen zusammen mit dieser abgehandelt.

Eine Ausnahme bildet die Publikation von BHARUCHA u. DASTUR (1964), die insgesamt 9 Patienten mit Atlasassimilation subokzipital operierten, wobei sie 6mal eine erhebliche Befundbesserung erzielten. Eine genaue Operationsindikation geben sie leider nicht an, alle Patienten hatten aber neurologische Symptome.

KUHLENDAHL (1961) berichtet, daß ein chirurgischer Eingriff am ehesten in Frage kommt, wenn die radiologische Analyse eine wesentliche Einengung des Foramen magnum aufdeckt. BHARUCHA u. DASTUR (1964) haben daher präoperativ jeweils eine Myelogra-

phie durchgeführt, die einen partiellen Block auf dem Niveau des Hinterhauptloches zeigte.

Für die im späteren Lebensalter eventuell auftretende atlantoaxiale Instabilität ist nach VON TORKLUS u. GEHLE (1975) bei jeder progredienten Luxationsstellung eine Verblockung zu erwägen, wobei natürlich die bereits erwähnten Kriterien gültig sind.

5. Okzipitalwirbelmanifestation

Für die operative Behandlung der Okzipitalwirbelmanifestation geben KUHLENDAHL (1961) und VON TORKLUS u. GEHLE (1975) übereinstimmend an, daß bei Knochenbrücken zwischen Okziput und Atlasquerfortsatz (Processus paracondylicus und epitransversus) eine Indikation zur Resektion dann vorhanden ist, wenn die Gelenkmechanik empfindlich behindert ist und therapieresistente Nackenhinterkopfschmerzen bestehen.

VII. Eigene Untersuchungen

1. Patientengut

Das dieser Arbeit zugrunde liegende Krankengut umfaßt 20 Patienten mit unterschiedlichen Anomalien der Kopf-Hals-Region, die zwischen 1961 und 1980 in der Neurochirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf stationär behandelt wurden.

Morphologischen und klinisch-funktionellen Gesichtspunkten folgend haben wir diese Patienten in 5 Gruppen aufgeteilt, wobei es wegen der vielen Kombinationsfehlbildungen oft schwierig ist zu entscheiden, welche Fehlbildung als hauptveranwortlich für die klinische Symptomatik angesehen werden kann. Aus diesem Grund bleibt eine Aufteilung immer willkürlich und subjektiv und dient nicht zuletzt auch nur einer besseren Übersicht.

Gruppe I: Basiläre Impression (Tab. 2)

Fall 1: Patient Go. Ka.
1911 (Geburtsjahr), 49 Jahre (Alter bei ersten Symptomen), 50 Jahre (Alter bei Diagnosestellung)

Beschwerden: 1960 Gehbeschwerden nach Schenkelhalsfraktur li. und zunehmende Gangunsicherheit.

Befund: Kopf frei beweglich, keine Nackensteifigkeit. Hirnnerven intakt. MER lebhaft gesteigert, re. stärker als li. Erschöpflicher Patellar- und Fußklonus re., Babinski re. positiv. Fußheberschwäche und Schwäche der Plantarflexion li. Gang hochgradig spastisch-ataktisch, Zehenstand und Einbeinhüpfen li. nicht möglich, Knie-Hacken-Versuch bds. unsicher. Dyspraxie li. Hand. Sensibilität intakt.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Geringgradige basiläre Impression, Kyphose der HWS.

Pantopaque-Myelogramm: Regelrechte Darstellung des Halsmarkkanals.

Lumbalpunktion: Eiweißgehalt geringfügig erhöht.

Therapie: 1961 Operation in Bauchlage. Laminektomie von C-2 bis C-3 mit Freilegung des mittleren und oberen Halsmarkes. Eröffnung der Dura: Ausgedehnte adhäsive Verklebung des Markes mit der Wand des Wirbelkanals und derbe Höckerung bei C-3 im Sinne einer chronisch zervikalen Myelopathie. Resektion des Atlasbogens und des ungewöhnlich breiten und kräftigen Hinterrandes des Foramen magnum. Anlegen einer Schanzschen Krawatte. Physiotherapie.

Ergebnis: 1 Monat post operationem Gang relativ gut, jedoch schon 1 Woche später Rückschlag mit gleichem Befund wie vorher. Bis zum Exitus letalis 1967 Progredienz der Symptomatik im Sinne einer amyotrophischen Lateralsklerose: Spastische Tetraplegie, generalisiertes Faszikulieren im oberen Rumpfbereich und an den Armen, nukleäre Atrophien am Schultergürtel und an den Armen, Schluckstörung und bulbäre Sprache. Keine Sensibilitätsstörungen.

Bemerkung: Große diagnostische Schwierigkeiten bei der Zuordnung des Krankheitsbildes. DD: Chronisch zervikale Myelopathie, Multiple Sklerose, extramedulläre Halsmarkaffektion, Systemerkrankung.

Fall 2: Patientin Ma. Sch.
1913, 38 Jahre, 51 Jahre

Beschwerden: 1951 erste Lähmungserscheinungen im re. Bein, 1956 beginnende Parese des re. Arms. Seit 1962 auch zunehmende Schwäche des li. Fußes und li. Arms. Insgesamt keine Remissionen, sondern kontinuierliche Verschlechterung.

Befund: Kurzhals, ausgeprägte Schädelasymmetrie. Hypästhesie im 2.Trigeminusast re., Kornealreflex re. abgeschwächt. MER re. gesteigert, grobe Kraft re. deutlich gegenüber li. vermindert. Babinski re. positiv, li. fraglich positiv. Keine Kloni. Re. betonte Tetraspastik, unsicherer Gang, Einbeinhüpfen und Hackengang unmöglich. Thermhypästhesie li.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., seitliches Klivustomogramm) Basiläre Impression.

Lumbalpunktion: o.B.

EEG: Kein pathologischer Befund.

LEG und Carotisangiogramm: Ausschluß eines raumfordernden Prozesses im Bereich der hinteren Schädelgrube.

Therapie: Medikomechanisch (Laufbad und Massagen bzw. Analgetika und Sedativa).

Ergebnis: Unverändert. Keine Verlaufskontrollen.

Bemerkung: Als DD zuerst Multiple Sklerose, dann Raumforderung.

Fall 3: Patient H.J. Ma.
1933, 32 Jahre, 35 Jahre

Beschwerden: Ende 1969 erstmals Auftreten von Nackenhinterkopfschmerzen, Drehschwindel und Doppeltsehen beim Aufstehen. In der Folgezeit häufiges Wiederholen dieser Zustände. Bei abrupten Kopfbewegungen „Knacken" in der HWS.

Befund: Kurzhals mit nach vorne eingezogenem Kopf. Kopfbewegungen (insbesondere Nickbewegungen) mit ziehenden Hinterhauptschmerzen verbunden. Umschriebene Druckschmerzhaftigkeit subokzipital. Geringe Minderung der groben Kraft der re. Hand. Sonst neurologisch o.B.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., Klivustomogramm in 2 Eb.) Basiläre Impression.

Therapie: Konservativ.

Ergebnis: Abklingen der subjektiven Beschwerden. Keine Verlaufskontrolle.

Fall 4: Patientin Ma. Kn.
1912, 53 Jahre, 59 Jahre

Beschwerden: Seit 1965 zunehmende Gangstörung, seit 1967 unkonstante Doppelbilder. Zuletzt Miktionsbeschwerden.

Befund: Kopf frei beweglich. Feinschlägiger Horizontalnystagmus. Hypertonie und Hyperreflexie aller 4 Extremitäten ohne andere Pyramidenbahnzeichen. Gang leicht spastisch-ataktisch. Koordination und Sensibilität intakt.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 EB., a.p. und seitliches Klivustomogramm) Basiläre Impression.

EEG: Kein pathologischer Befund.

Echoenzephalogramm: Keine Verschiebung des Mittelechos.

Lumbalpunktion: o.B.

Vertebralisangiogramm: Atypischer Verlauf der A. vertebralis, was durch die Fehlbildung bedingt sein kann.

Therapie: Medikomechanisch (Massagen und Bewegungsübungen bzw. Hydergin^{R}-forte).

Ergebnis: Leichte Besserung der subjektiven Beschwerden. Letzte Nachuntersuchung Ende 1974, keine Befundänderung.

Bemerkung: Als Erstdiagnose Verdacht auf Raumforderung im Hirnstamm. Kombiniertes Aortenvitium.

Fall 5: Patientin An. Sm.
1919, 39 Jahre, 52 Jahre

Beschwerden: 1957 Sturz aus 2,2o m Höhe mit nachfolgender Commotio cerebri. 2 Monate später beschwerdefrei. 1958 erneutes Auftreten von Kopfschmerzen und Drehschwindel mit ständig zunehmender Ausprägung. In der Folgezeit Gangun-

sicherheit, Gesichtszuckungen und Schluckstörungen mit deutlicher Progredienz.

Befund: Aktive und passive Kopfbewegungen kaum möglich. Grobschlägiger Horizontalnystagmus. Hypästhesie in allen 3 Trigeminusästen li., Kornealreflex li. abgeschwächt. Fazialisspasmus li. Würgereflex nicht auslösbar, leichte Gaumensegelparese li., Zungenatrophie li. MER li. gegenüber re. gesteigert, grobe Kraft li. deutlich gegenüber re. vermindert, keine Pyramidenbahnzeichen. Standataxie, Gang äußerst unsicher, Zeige- und Zielversuche nicht möglich. Hemihypästhesie li. Sprache verschwommen und bulbär.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Klivustomogramm) Hochgradige basiläre Impression (Abb. 1).

Vertebralisangiogramm: Von der A. vertebralis ist bereits derjenige Teil enorm nach oben verlagert, der normalerweise außerhalb der hinteren Schädelgrube verläuft.

Therapie: Kurzer stationärer Aufenthalt zur Erstellung eines Gutachtens.

Bemerkung: Beschwerden wurden lange Zeit als unfallabhängige Quetschung des Kleinhirns und Schädigung im Bereich der hinteren Schädelgrube gedeutet.

Fall 6: Patient Pe. Ru.
1923, 54 Jahre, 57 Jahre

Beschwerden: Seit 1977 gelegentlich Schluckbeschwerden und Drehschwindel, seit ca. 1/2 Jahr zunehmende Gangunsicherheit. Mehrfach schmerzlose Verbrennungen an der re. Hand, Taubheitsgefühl an der re. Hand und am re. Unterschenkel.

Befund: Kopf frei beweglich, Schiefhals nach re. Grobschlägiger Horizontalnystagmus mit rotatorischer Komponente. Hypästhesie und Hypalgesie im 1. und 2.Trigeminusast re., Rachenhypästhesie re. mit Uvulaabweichung, Schwäche des

re. M. sternocleidomastoideus. Beineigenreflexe re. lebhaft gesteigert, erschöpflicher Patellar- und Fußklonus re., Babinski re. positiv, re. betonte Tetraspastik. Gang spastisch-ataktisch, Seiltänzergang unmöglich, Dysdiadochokinese re., Ataxie im Knie-Hacken-Versuch re. Dissoziierte Sensibilitätsstörungen von C-2 bis Th-4 und von Th-8 bis Th-11. Konvexe Kyphoskoliose der BWS nach li., vergrößerte re. Hand.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Platybasie, Basiläre Impression, asymmetrische Atlasassimilation mit verstärkter Verschmelzung re.

Lumbalpunktion: o.B.

EEG: Kein pathologischer Herdbefund.

Amipaque-Myelogramm: Regelrechte Darstellung des Halsmarkkanals. Kein Hinweis auf Syringomyelie.

CT: Nativ- und KM-Scan der hinteren Schädelgrube und der Halswirbelsäule zeigen eine atrophische Medulla oblongata und einen zentrolateralen, ca. 8 cm langen Hohlraum li. am Halsmark. Hinweis auf Syringomyelie und -bulbie, was auch mit der neurologischen Befundabweichung der dissoziierten Sensibilitätsstörung übereinstimmen würde.

Therapie: Medikomechanisch (Laufbäder, Bewegungsübungen, Massagen).

Ergebnis: Unverändert, ebenso bei einer Nachuntersuchung 1/2 Jahr später.

Gruppe 2: Atlantoaxiale Instabilität (Tab. 3)

Fall 1: Patientin Ge. Bu.
1929, 29 Jahre, 36 Jahre

Beschwerden: Seit 1958 persistierende Nackenhinterkopfschmerzen, gelegentlich Kribbelparästhesien in beiden Armen, selten Auftreten von Schwindelerscheinungen.

Befund: Kopf frei beweglich, Nervendruckpunkte okzipital druckdolent. Neurologischer Befund völlig unauffällig.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., seitliches HWS-Tomogramm, HWS-Funktionsaufnahmen) Denshypoplasie. Erhöhte Beweglichkeit des Atlas gegen den 2.HWK bei Ante- und Retroflexion.

Therapie: Medikomechanisch. Bei stärkeren Beschwerden Anlegen einer Schanzschen Krawatte. Vermeidung von extremen Kopfbewegungen.

Ergebnis: Zeitweise völlig beschwerdefrei. 1981 Zustand unverändert.

Fall 2: Patient Ma. Go.
1921, 37 Jahre, 45 Jahre

Beschwerden: 1956 Starkstromunfall mit Sturz auf den Hinterkopf; kurze Bewußtlosigkeit und Nackenhinterkopfschmerzen. Danach 2 Jahre beschwerdefrei. 1958 wegen Nackenbeschwerden zur Kur. Seit 1966 Verstärkung der Nackenhinterkopfschmerzen, besonders bei Kopfbewegungen. Zeitweise Ziehen in den Schultern und im Rücken.

Befund: Kopfbeweglichkeit schmerzhaft eingeschränkt. Neurologisch völlig unauffällig.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., seitliches HWS-Tomogramm, HWS-Funktionsaufnahmen) Densaplasie, Atlasassimilation. In beiden Kopfgelenken nahezu vollkommene Fixation, insbesondere keine Verschieblichkeit im Bereich des Atlas.

Zervikookzipitale Kyphose.

Therapie: Medikomechanisch (Nackenmuskelmassage, Analgetika). Zeitweilig Tragen einer Schanzschen Krawatte bzw. eines Kopfstützapparates.

Ergebnis: Zeitweise ohne Beschwerden. 1967 Nachuntersuchung, subjektiv und befundmäßig gleicher Zustand wie früher. Röntgenkontrollen gleichfalls ohne Veränderungen. Weitere ambulante Vorstellungen 1978 und 1981 mit unverändertem Befund.

Fall 3: Patient He. We.
1914, 51 Jahre, 55 Jahre

Beschwerden: 1964 beim Ballspiel Sturz auf den Hinterkopf. Einige Minuten war der ganze Körper gelähmt und wie unter Strom, konnte nicht atmen. Danach tagelang heftige Nakkenhinterkopfschmerzen und ca. 1/2 Jahr lang taubes Gefühl in der re. Ferse. In der Folgezeit Abklingen der Beschwerden. Seit 1967 wieder intermittierend Nackenhinterkopfschmerzen. Seit 1969 bei Kopfbeugung und starkem Niesen elektrisierendes Gefühl in beiden Armen, zuletzt zunehmendes Taubheitsgefühl im re. Unterarm.

Befund: Kopfbeweglichkeit schmerzhaft eingeschränkt, Nervendruckpunkte okzipital druckdolent. Hirnnerven intakt. MER seitengleich lebhaft auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen. Schwäche des re. Armes, insbesondere der Hand. Ausgeprägte Hypästhesie in den 3 radialen Fingern und an der lateromedialen Seite des Unterarmes bis zum Ellbogen re. Kribbelparästhesien in der re. Hand.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges, HWS-Funktionsaufnahmen) Densaplasie mit erheblicher Luxation des Atlas nach ventral um 11 mm.

Therapie: 1969 Operation im Sitzen. Dorsale Spondylodese mit

einem aus der re. Tibia entnommenen Knochenspan zwischen Hinterhaupt und Spitze des 2.Dornfortsatzes. Atlasreposition nicht möglich. Drahtschlingenfixierung unter Durchleuchtungskontrolle. Anlegen eines Thorax-Diadem-Gipsverbandes.

Ergebnis: Postoperativ Auftreten einer Fadenfistelung an der Knochenentnahmestelle des re. Unterschenkels. Rückgang der Parästhesien, sonst jedoch Status idem. 2 Monate post operationem erneute stationäre Aufnahme wegen erheblicher Gangunsicherheit nach Frakturierung der re. Tibia an der Spanentnahmestelle und wegen Parästhesien im re. Arm. Rückbildung der Beschwerden unter konservativer Behandlung (Unterwassermassagen, Bewegungsübungen). Abnahme des Gipsverbandes und Anlegen einer Schanzschen Krawatte. Röntgenkontrollen ergeben eine mittlerweile feste Verbindung des eingesetzten Spanes mit der Unterseite des Hinterhauptknochens, jedoch immer noch bestehende Ventralluxation des Atlas. In der Folgezeit gleicher Befund wie präoperativ.

1970 Dislokation des eingebrachten Knochenspanes durch Abriß des distalen Endes infolge Zerreißen der Drähte. Verschlechterung des neurologischen Befundes: Starke Nakkenhinterkopfschmerzen, Verminderung der groben Kraft des re. Armes, Dysdiadochokinese re., Hypästhesie re. ab C-5 bis C-8 und in L-5, Parästhesien. Stationäre Beobachtung und konservative Behandlung.

1971 auch am Hinterkopf keine feste Knochenverbindung mehr vorhanden. Wegen zunehmender Symptomatik Reoperation im Sitzen. Erneute dorsale Spanversteifung (Knochenspan nunmehr aus der linken Tibia) zwischen Unterrand der Protuberantia occipitalis externa und den Dornfortsätzen des 2. bis 4.Halswirbels. Anschraubung des Knochenspanes am Occiput und distale Festlegung durch Drahtfixierung. Thorax-Diadem-Gipsverband. Anlegen einer Gipshülse um den

li. Unterschenkel zur Vorbeugung einer möglichen Fraktur. In postoperativen Röntgenaufnahmen Span in regulärer Stellung bei bestehender Atlasluxation nach vorn. Ingesamt zufriedenstellende Besserung des neurologischen Befundes: Mäßige Kopfbewegungen ohne Schmerzen möglich, keine motorische Schwäche des re. Armes mehr, keine Hypästhesie, nur noch gelegentlich Parästhesien im re. Arm und Bein. 1973 in Lokalanästhesie Entfernung des zur Fixierung des Spanes am Hinterkopf eingebrachten Schraubenkörpers wegen einer im Röntgenbild nachweisbaren erheblichen Aufhellungszone bei sonst gut eingebautem Knochenspan. Keine Befundänderung.

1977 Schleudertrauma der HWS infolge Verkehrsunfall. Riß der Drahtschlingen an den Dornfortsätzen 2 bis 4, fast vollständige Atlasluxation bei Verblockung. Wegen fortschreitender Hemiparese re. erneute Operation im Sitzen. Entfernung des früher eingesetzten Knochenspanes, Abtragung des hinteren Atlasbogens und Erweiterung des Foramen magnum. Postoperativ zentrale Atemregulationsstörung. 7 Tage post operationem Exitus letalis. Keine Obduktion.

Fall 4: Patient A.M. Sa.
1951, 12 Jahre, 24 Jahre

Beschwerden: 1963 erstmals beim Schlag gegen den Nacken kurzdauernde Lähmungserscheinungen. Seitdem jedesmal nach einem Schlag gegen den Hinterkopf vorübergehende Tetraplegie. 1975 Sturz auf den Hinterkopf beim Laufen im Dunkeln gegen eine ausgespannte Schnur, für ca. 15 Minuten tetraplegisch gewesen. Ärztliche Behandlung im Militärkrankenhaus Tripolis (Diagnose: Densfraktur), nach 1/2 Jahr Fortsetzung des Militärdienstes. 1977 stationäre Behandlung in der Orthopädischen Universitätsklinik Düsseldorf (Diagnose: Zustand nach pseudarthrotisch verheilter, alter Densfraktur), anschließend Aufnahme in der Neurochirurgischen Klinik mit folgenden Beschwerden: Nackenschulter-

schmerzen, rechtsseitige Hinterkopfschmerzen und schmerzhafte Parästhesien unter dem re. Ohr sowie im Bereich des re. Kiefergelenkes.

Befund: Schmerzhafte Einschränkung der Kopfbeweglichkeit besonders bei Vor- und Rückneigung. Motorisch leichte Schwäche des re. Armes, Reflexstatus unauffällig, keine Pyramidenbahnzeichen. Parästhesien im Dermatom C-2 re., Nervendruckpunkte okzipital re. druckdolent, bei Provokation Kribbelparästhesien.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. Aufnahme durch den geöffneten Mund, a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges, HWS-Funktionsaufnahmen) Os odontoideum, 5 mm breiter Aufhellungsspalt zum Axiskörper. Ventraldislokation des Atlas mit dem Os odontoideum um 10 mm (Abb. 2), bei Retroflexion fast vollständig ausgeglichen. Vorderer Atlasbogen enorm verbreitert.

CT: Spinalkanal in der Atlasebene deutlich eingeengt. Sehr starke Verbreiterung der ventralen Anteile des Atlas.

EEG: Kein pathologischer Herdbefund.

Therapie und Ergebnis: In Tripolis 1975 Behandlung mit Crutchfield-Bügel, Thorax-Diadem-Gipsverband und Schanzscher Krawatte. 1977 in der Orthopädischen Klinik mit konservativen Maßnahmen (Halskrawatte, Stellatum-Blockaden in der Annahme einer Einengung der re. A. vertebralis, Fangopackungen, Massagen) nur geringfügige Besserung der Beschwerden. In der Neurochirurgischen Klinik dorsale Spondylodese dringend empfohlen, jedoch vom Patienten abgelehnt. Entlassung auf eigenen Wunsch mit Halskrawatte. Umschulung und Vermeidung von abrupten Kopfbewegungen angeraten.

Bemerkung: Große diagnostische Schwierigkeiten bei der Unterscheidung zwischen Denspseudarthrose und Os odontoideum.

Fall 5: Patientin Ni. Ve.
1963, 9 Jahre, 9 Jahre

Beschwerden: Seit 1972 Nackenhinterkopfschmerzen, gelegentlich Schwindelerscheinungen und Übelkeit.

Befund: Starke Nackenmuskelkontraktur mit Kopffixierung nach vorn und nach re. Neurologisch völlig unauffällig.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Komplexe Fehlbildung mit Densaplasie, Halbwirbel C-2 li., Spina bifida atlantis und Atlasassimilation li. Insgesamt deutliche Abkippung der Kopfgelenke nach re., jedoch keine Instabilität.

EEG: Kein Herdbefund oder Krampfpotential.

Lumbalpunktion: o.B.

Therapie: Konservative Maßnahmen. Schanzsche Krawatte.

Ergebnis: Subjektiv beschwerdefrei.

Bemerkung: Knick-Senkfuß bds.

Fall 6: Patient Fr. Ha.
1928, 51 Jahre, 51 Jahre

Beschwerden: Ca. 14 Tage vor stationärer Aufnahme zunehmende Schwäche beider Beine, re. stärker als li., und intermittierender Drehschwindel.

Befund: Kopf frei beweglich, HWS druck- und klopfschmerzfrei. Hirnnerven o.B. Pyramidenbahnzeichen bds. positiv, spastische Tetraparese, Peronaeusparese re. Schwanken beim Romberg-Stehversuch nach re., Seiltänzergang bei geschlossenen Augen unmöglich, Dysdiadochokinese an beiden Händen. Hypästhesie im Spatium interosseum I re. Dysarthrie.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges, HWS-Funktions-

aufnahmen) Os odontoideum. Bei Anteflexion Verschiebung des Os odontoideum mit dem Atlas um 10 mm nach ventral. Deutliche Einengung des Halsmarkes durch den hinteren Bogen des 2.HWK sowie den stummelförmigen Ansatz des Dens. Bei Retroflexion keine Verschiebung. Kondyläre Hypoplasie.

Amipaque-Myelogramm: Kompression des Myelons in Höhe des 1.HWK von dorsal her durch den hinteren Atlasbogen.

CT: Regelrechte Darstellung der Schädelbasis und der hinteren Schädelgrube. Keine Raumforderung. Kortikale Involution.

EEG: Kein pathologischer Herdbefund, keine Krampfpotentiale.

Lumbalpunktion: o.B.

Therapie: Operation in Bauchlage. Dorsale Spondylodese mit einem aus dem li. Beckenkamm gewonnenen Knochenbolzen zwischen 1. und 2.Halswirbel. Unter Durchleuchtungskontrolle optimale Einstellung von Atlas und Axis, so daß der Spinalkanal optimal weit ist. Fixation des während des operativen Eingriffes in der Mayfield-Kopfstütze befestigten Kopfes durch einen Thorax-Diadem-Gipsverband.

Ergebnis: Postoperativ zentrale Atemlähmung bei kompletter motorischer und sensibler Tetraplegie. Künstliche Beatmung, Tracheotomie. Röntgenkontrollen zeigen anfangs regelrechte Position von Atlas und Axis, nach 2 Monaten hingegen zunehmend ausgeprägte Anterolisthese des Atlas. 3 Monate post operationem Exitus letalis.

Obduktionsbefund: Herz- und Kreislaufversagen bei rezidivierender Lungenarterienembolie und Sepsis.

Neuropathologischer Sektionsbefund: Os odontoideum mit schwerer alter Kompressionsschädigung des Halsmarkes in Höhe von C-1/C-2 nach Art einer subtotalen unvollständigen Gewebsnekrose. Absteigende und aufsteigende Wallersche Degeneration in beiden Hintersträngen und Kleinhirnseitensträngen. Mittelgradige Hirndruckzeichen in Form von ab-

geplatteten Großhirnwindungen und leicht prominenten Kleinhirntonsillen. Kleiner älterer Teilinfarkt der Inselrinde rechts.

Fall 7: Patient Ek. De.
1966, 12 Jahre, 14 Jahre

Beschwerden: Nach Sturz mit dem Nacken auf eine Tischkante akute Verschlechterung der anamnestisch seit 1978 bekannten, langsam progredienten Gangstörung mit erstmalig auftretender Lähmung des re. Armes.

Befund: Kopf frei beweglich. Hirnnerven intakt. MER seitengleich lebhaft gesteigert mit bds. positivem Babinski. Bds. erschöpflicher Fußklonus, re. mehr als li. Absinken und Pronationstendenz im Armhalteversuch re. bei distal betonter Parese des re. Armes. Ausgeprägte Bauchdeckenparese. Koordination bis auf paresebedingte Bradydysdiadochokinese re. unauffällig. Paraspastische Gangstörung, monopedales Hüpfen re. schlechter als li., Seiltänzergang unsicher. Dissoziierter sensibler Querschnitt li. bei C-3.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., seitliches und a.p. Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges, HWS-Funktionsaufnahmen) Os odontoideum mit haltungsabhängiger, intermittierender Kompression des Myelons. Bei Anteflexion Verschiebung des Atlas um 8 mm nach ventral. Ausgeprägte Halsrippe re. bei HWK 7.

CT: Ventrale Dislokation des Os odontoideum. Einengung des Spinalkanals durch die Luxationsstellung.

Amipaque-Myelogramm: Ausschluß eines spinalen Mißbildungstumors. Komprimierung des Myelons in Höhe des 1.HWK.

Lumbalpunktion: o.B.

EEG: Kein pathologischer Herdbefund, keine Krampfpotentiale.

Therapie: Operative Verblockung angeraten, jedoch vom Vater

des Patienten abgelehnt. Konservative Maßnahmen (Schanzsche Krawatte, krankengymnastische Übungen).

Ergebnis: Weitgehende Besserung mit Rückbildung der rechtsseitigen Armparese, der paraspastischen Gangstörung und des sensiblen Querschnitts. 1982 bei einer Nachkontrolle unveränderter Befund.

Bemerkung: Erstdiagnose Densfraktur. Rechtskonvexe Skoliose der BWS.

Gruppe III: Atlasassimilation (Tab. 4)

Fall 1: Patientin Ma. Ve.
1916, 49 Jahre, 53 Jahre

Beschwerden: Seit 1965 wechselnd starke Nackenhinterkopfschmerzen, Kraftlosigkeit beider Arme und gelegentlich Schwindelgefühle.

Befund: Kopfbeweglichkeit allseitig geringgradig eingeschränkt. Regelrechter neurologischer Befund, weder auffällige Minderung der groben Kraft in den Armen noch Atrophien.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Atlasassimilation und Blockwirbelbildung C-2/C-3 (Abb. 3).

Vertebralisangiogramm: Völlig normaler Gefäßverlauf, insbesondere im Bereich des Foramen magnum.

Therapie: Medikomechanische Maßnahmen (Massagen, Bewegungsübungen, leichte Analgetika).

Ergebnis: Bei Entlassung weitgehend ohne Nackenhinterkopfschmerzen.

Fall 2: Patient Ma. Fe.
1924, 44 Jahre, 47 Jahre

Beschwerden: Seit 2 Jahren wechselnd starke Nackenhinterkopfschmerzen mit Ausstrahlung in beide Schultern. Seit 1 Jahr Gefühl der Kraftlosigkeit in der re. Hand.

Befund: Nach vorn gebeugte Körperhaltung als Schonhaltung gegenüber den gelegentlich auftretenden Nackenhinterkopfschmerzen. Kopfbeweglichkeit für Retroflexion schmerzhaft eingeschränkt, sonst frei. Hirnnerven intakt, Reflexstatus regelrecht. Grobe Kraft der re. Hand gegenüber li. leicht vermindert, jedoch keine sicheren Atrophien oder motorische Paresen nachweisbar. Koordination intakt. Hypästhesie von C-2 bis Th-10 re. und von C-2 bis Th-2 li.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Atlasassimilation.

Luftmyelogramm: Kein Anhalt für Raumforderung im Bereich des Halsmarkes.

Lumbalpunktion: o.B.

Therapie: Medikomechanische Maßnahmen (Massagen, Bewegungsübungen, leichte Analgetika).

Ergebnis: Bei Entlassung subjektiv weitgehend beschwerdefrei. 1972 unveränderter Befund.

Bemerkung: Als DD Syringomyelie, hochsitzender Halsmarktumor, Status dysraphicus, chronische Entzündung der Rückenmarkshäute. Mäßige linkskonvexe Skoliose der oberen BWS.

Gruppe IV: Manifestationen des Okzipitalwirbels (Tab. 5)

Fall 1: Patientin Ab. Sa.
1963, 12 Jahre, 13 Jahre

Beschwerden: Vor ca. 1 Jahr beim Aufwachen plötzlich Kopfschiefhaltung nach re. und bewegungsabhängige Nackenschmerzen. Seitdem konstanter Befund.

Befund: Kontrakter Schiefhals nach re. mit leichter Asymmetrie des Gesichtsschädels. Kein Strabismus, keine Doppelbilder. M. sternocleidomastoideus re. mäßig, M. scalenus anterior re. deutlich kontrakt. Linksneigen und Rechtsdrehen des Kopfes nicht möglich, Linksdrehen und Retroflexion schmerzhaft eingeschränkt. Neurologischer Befund unauffällig.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Atlasassimilation re. (Atlas in Keilform re. flacher als li. und knöverbundener Processus paracondylicus re.

Narkoseuntersuchung: Schiefhals zum Teil überwindlich, nach li. etwa 20 Grad Neigung möglich. Hauptsächlich Kontraktur im re. M. scalenus anterior.

Therapie: Operation in Seitenlage. Durchtrennung des stark hypertrophen M. scalenus anterior rechtsseitig über der 1.Rippe sowie Resektion eines re. lateralen Processus paracondylicus. Anschließend Physiotherapie.

Ergebnis: Postoperativ zunächst schmerzbedingte Kopfzwangshaltung. 7 Tage post operationem nicht mehr ganz so starke Kopfschiefhaltung nach re., jedoch keine entscheidende Besserung der Kopfbeweglichkeit. Ergebnis bedingt zufriedenstellend.

Bemerkung: Mäßige, großbogige rechtskonvexe Skoliose der BWS und vermehrte BWS-Kyphose.

Fall 2: Patientin Fr. Fi.
1933, 38 Jahre, 45 Jahre

Beschwerden: 1971 Rotations- und Zerrungstrauma der HWS nach Raubüberfall. Seitdem wechselnd starke Nackenhinterkopfschmerzen. 1978 nach chiropraktischer Streckbehandlung Kopfhalteschwäche mit Schiefhaltung des Kopfes nach li.

Befund: Kopfschiefhaltung nach li. Anteflexion frei, sonst allseitige Einschränkung der Kopfbeweglichkeit. Neurologisch o.B.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Processus paracondylicus li. (Abb. 4). An der Verbindungsstelle mit dem Atlasquerfortsatz deutliche Aufhellungslinie, wobei keine eindeutige Entscheidung möglich, ob Gelenkspalt oder Frakturlinie.

Therapie: Operation in Seitenlage. Vollständige Resektion des Processus paracondylicus li. zwischen Atlas und Okziput.

Ergebnis: Postoperativ entscheidende Befundbesserung. Keine Kopfhalteschwäche, Beweglichkeit in allen Richtungen völlig frei, keine Schmerzen. Ergebnis sehr zufriedenstellend. 1 Jahr später bei Kontrolluntersuchung gleich guter Befund.

Gruppe V: Blockwirbelbildungen (Tab. 6)

Fall 1: Patientin Re. Ba.
1961, 6 Monate, 6 Jahre

Beschwerden: Seit dem 6.Monat in unterschiedlichen Zeitabständen generalisierte Krampfanfälle, trotz antikonvulsiver Therapie persistierend. 1967 Exstirpation einer Dermoidzyste im Bereich der Regio occipitalis. Feststellung der

HWS-Anomalie.

Befund: Kurzhals, tiefer Haaransatz, Kopf frei beweglich. Neurologischer Befund völlig unauffällig.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Blockwirbelbildung C-1 bis C-3 (Klippel-Feil-Syndrom) und leichte Spaltung des Os occipitale über dem Foramen magnum (Abb. 5).

Echoenzephalogramm: Echo mittelständig, keine Verschiebung des 3.Ventrikels.

LEG: Unauffällig, weder Verschiebung noch Ausweitung des Ventrikelsystems.

EEG: Trotz mehrfacher Kontrollen keine sichtbaren Krampfpotentiale nachweisbar.

Lumbalpunktion: o.B.

Therapie: Antikonvulsiva.

Ergebnis: Kein vollständiges Ausschalten der zerebralen Krampfanfälle. Mit Beginn der Pubertät depressive Verstimmung. 1976 zweimal Suizidversuch.

Bemerkung: Anfangs vermuteter Zusammenhang zwischen Krampfleiden und HWS-Fehlbildung ließ sich nicht nachweisen.

Fall 2: Patient Ad. Kr.
1921, 38 Jahre, 58 Jahre

Beschwerden: Seit 1959 Taubheitsgefühl in der re. Gesichtshälfte und in beiden Schultern, re. stärker als li. Seit 1977 ständige Nacken- und Kreuzschmerzen.

Befund: Kopf frei beweglich. Horizontalnystagmus nach re. Hypästhesie in allen Trigeminusästen re. mit Ausfall des Kornealreflexes. Motorisch unauffällig. Hypästhesie von C-3 bis C-5 bds., re. stärker als li.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomo-

gramm des atlantookzipitalen Überganges) Blockwirbelbildung C-2/C-3 mit gleichzeitiger Densdysplasie. Flache linkskonvexe Skoliose der HWS.

CT: Regelrechte Darstellung des atlantookzipitalen Überganges. Kein Nachweis von pathologischen Veränderungen der Medulla oblongata im Sinne einer Syringobulbie.

Amipaque-Myelogramm: Im Halsmarkbereich regelrecht. Keine Einengung des Spinalkanals. Kein Anhalt für Syringomyelie.

Lumbalpunktion: o.B.

Therapie: Konservative Maßnahmen mit Analgetika.

Ergebnis: Bei Entlassung weitgehend schmerzfrei. 1979 unveränderter Befund bei Nachuntersuchung.

Fall 3: Patient W.G. Ko.
1941, 17 Jahre, 37 Jahre

Beschwerden: Seit 1958 wechselnd starke Nackenhinterkopfschmerzen. 1968 Verkehrsunfall mit Schleudertrauma der HWS und offener Unterarmfraktur re. Seit 1978 anfallsweise auftretende Drehschwindelerscheinungen, Doppelbilder, Schwellungen der Hände und Kribbelparästhesien in allen Fingern.

Befund: Kopf frei beweglich, Nervendruckpunkte okzipital frei. Neurologischer Befund weitgehend unauffällig bis auf Zeichen vegetativer Übererregbarkeit mit verstärktem Dermographismus, leichtem Fingertremor und Lidflattern. Dysdiadochokinese re. als Folge einer offenen Radiusfraktur.

Röntgen: (Schädel und HWS in 2 Eb., a.p. und seitliches Tomogramm des atlantookzipitalen Überganges) Rechtsseitige irreguläre Atlas-Axis-Segmentation mit gleichzeitiger Densdysplasie. Massive Dislokation nach re.

CT: Unauffällig, keine Einengung des Spinalkanals.

Vertebralisangiogramm: Unauffälliger Vertebralisverlauf. Die HWS-Anomalie reicht jedoch aus, um schwere anfallsweise Durchblutungsstörungen der A. vertebralis in Abhängigkeit von Kopfhaltung und -beugung zu verursachen.

Therapie: Konservative Maßnahmen mit Physiotherapie.

Ergebnis: Während des stationären Aufenthaltes keine synkopalen Ausnahmezustände. Mit Medikamenten beschwerdefrei. 1980 unveränderter Befund.

Bemerkung: Erstdiagnose Zervikal-Syndrom. Bei vorherigen auswärtigen Untersuchungen ist die Fehlbildung nicht aufgedeckt worden, weil die Kopfgelenke in der a.p. Sicht nicht tomographisch dargestellt worden sind. In der Seitenansicht geht der Befund völlig verloren.

Tab. 2: Patientengruppe I (Basiläre Impression)

Fall-Nr.	1	2	3	4	5	6
Name Geb.-Jahr Geschlecht Alter bei erst. Sympt. Alter bei Diagnose	Go. Ka. 1911 m 49 Jahre 50 Jahre	Ma. Sch. 1913 w 38 Jahre 51 Jahre	H.J. Ma. 1933 m 32 Jahre 35 Jahre	Ma. Kn. 1912 w 53 Jahre 59 Jahre	An. Sm. 1919 w 39 Jahre 52 Jahre	Pe. Ru. 1923 m 54 Jahre 57 Jahre
Fehlbildung	basiläre Impression, zervikale Myelopathie, amyotrophische Lateralsklerose	basiläre Impression	basiläre Impression	basiläre Impression	hochgradige basiläre Impression	basiläre Impression, Platybasie, Atlasassimilation re., Syringomyelie/-bulbie
Manifest.-ursache	-	-	-	-	Sturz aus 2,20 m Höhe	-
Symptomatik	ausgeprägt	ausgeprägt	gering	gering	ausgeprägt	ausgeprägt
Verlauf	progredient	progredient	stationär	stationär	progredient	progredient
Therapie	subokzipitale Dekompression	konservativ	konservativ	konservativ	Gutachten	konservativ
Bemerkung	nach anfänglicher Besserung gleicher Befund wie vor OP; bis zum Exitus deutliche Verschlechterung	unverändert	leichtes Abklingen der subjektiven Beschwerden	leichte subjektive Besserung	-	unverändert

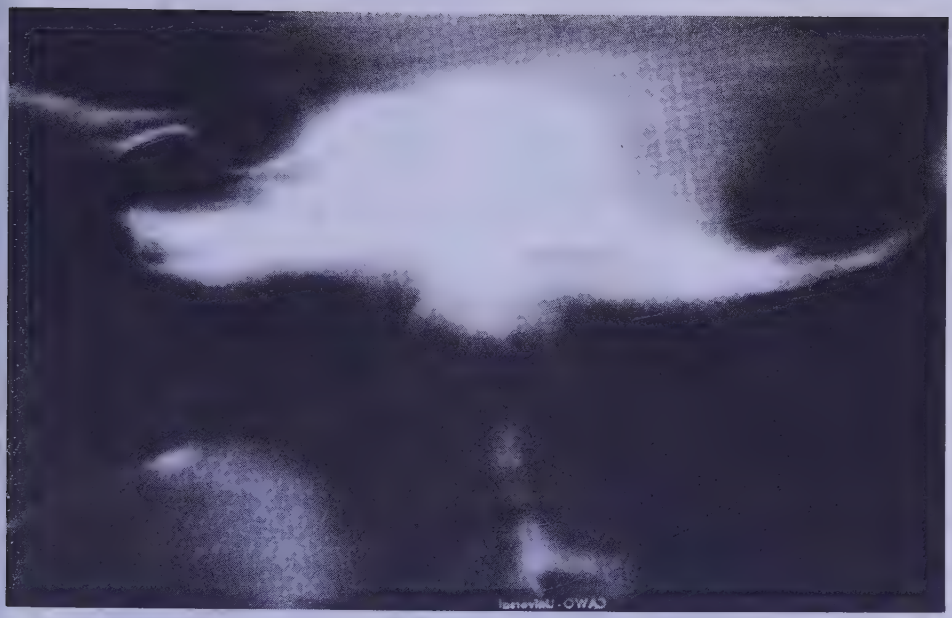

Abb. 1: Seitliches Tomogramm. Hochgradige basiläre Impression.

Tab. 3: Patientengruppe II (Atlantoaxiale Instabilität)

Fall-Nr.	1	2	3	4	5	6	7
Name Geb.-Jahr Geschlecht Alter bei erst. Sympt. Alter bei Diagnose	Ge. Bu. 1929 w 29 Jahre 36 Jahre	Ma. Go. 1921 m 37 Jahre 45 Jahre	He. We. 1914 m 51 Jahre 55 Jahre	A.M. Sa. 1951 m 12 Jahre 24 Jahre	Ni. Ve. 1963 w 9 Jahre 9 Jahre	Fr. Ha. 1928 m 51 Jahre 51 Jahre	Ek. De. 1966 m 12 Jahre 14 Jahre
Fehlbildung	Denshypoplasie	Densaplasie, Atlasassimilation	Densaplasie mit Atlasluxation nach ventral	Os odontoideum mit Atlasluxation nach ventral	Densaplasie, Halbwirbel C2 li., Atlasassimilation li. Spina bifida atlantis	Os odontoideum mit Atlasluxation nach ventral, kondyläre Hypoplasie	Os odontoideum mit Atlasluxation nach ventral
Manifest.-ursache	-	Sturz auf den Hinterkopf	Sturz auf den Hinterkopf	Sturz auf den Hinterkopf	-	-	Sturz auf den Nacken
Symptomatik	gering	gering	gering	gering	gering	ausgeprägt	ausgeprägt
Verlauf	stationär	stationär	stationär, synkopal	stationär, akut synkopal	stationär	akut progredient	progredient, akut synkopal
Therapie	konservativ	konservativ	Fusion Okziput -C2 bzw. -C4	konservativ	konservativ	Fusion C1/2	konservativ
Bemerkung	unverändert, ebenso 1981	zeitweise beschwerdefrei, 1981 unverändert	nach Reoperation Besserung; subokzipitale Dekompression nach HWS-Trauma, Exitus	geringfügige Besserung	subjektiv beschwerdefrei	postoperativ zentrale Atemlähmung, Exitus nach 3 Monaten	weitgehende Besserung, 1982 anhaltend gut

Abb. 2: Seitliches Tomogramm. Os odontoideum mit Ventraldislokation des Atlas. Vorderer Atlasbogen enorm verbreitert.

Tab. 4: Patientengruppe III (Atlasassimilation)

Fall-Nr.	1	2
Name Geb.-Jahr Geschlecht Alter bei erst. Sympt. Alter bei Diagnose	Ma. Ve. 1916 w 49 Jahre 53 Jahre	Ma. Fe. 1924 m 44 Jahre 47 Jahre
Fehlbildung	Atlasassimilation, Blockwirbel C2/3	Atlasassimilation
Manifest.-ursache	kein Trauma	kein Trauma
Symptomatik	gering	gering
Verlauf	stationär	stationär
Therapie	konservativ	konservativ
Bemerkung	weitgehend beschwerdefrei	weitgehend beschwerdefrei, 1972 unverändert

Abb. 3: A.p. Tomogramm. Komplette Atlasassimilation und Blockwirbel C-2/C-3.

Tab. 5: Patientengruppe IV (Okzipitalwirbelmanifestation)

Fall-Nr.	1	2
Name Geb.-Jahr Geschlecht Alter bei erst. Sympt. Alter bei Diagnose	Ab. Sa. 1963 w 12 Jahre 13 Jahre	Fr. Fi. 1933 w 38 Jahre 45 Jahre
Fehlbildung	Processus paracondylicus re., Atlasassimilation re.	Processus paracondylicus li.
Manifest.-ursache	-	HWS-Trauma
Symptomatik	gering	gering
Verlauf	stationär	stationär
Therapie	Operation	Operation
Bemerkung	geringfügige Besserung	beschwerdefrei

Abb. 4: Processus paracondylicus links im a.p. Tomogramm.

Tab. 6: Patientengruppe V (Blockwirbelbildung)

Fall-Nr.	1	2	3
Name Geb.-Jahr Geschlecht Alter bei erst. Sympt. Alter bei Diagnose	Re. Ba. 1961 w 6 Monate 6 Jahre	Ad. Kr. 1921 m 38 Jahre 58 Jahre	W.G. Ko. 1941 m 17 Jahre 37 Jahre
Fehlbildung	Klippel-Feil C1-C3	Blockwirbel C2/3, Densdysplasie	irreguläre Atlas-Axis-Segmentation,Densdysplasie
Manifest.-ursache	kein Trauma	kein Trauma	kein Trauma
Symptomatik	Krampfleiden	gering	gering
Verlauf	stationär	stationär	stationär, synkopal
Therapie	antikonvulsiv	konservativ	konservativ
Bemerkung	Krampfanfälle persistierend, 1976 unverändert	zeitweise schmerzfrei, 1979 unverändert	unverändert, ebenso 1980

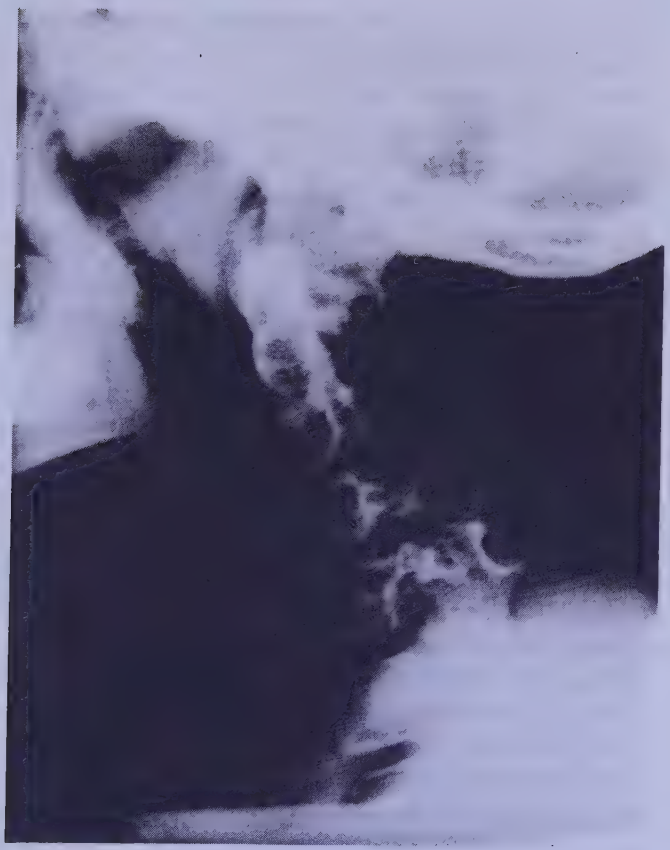

Abb. 5: Blockwirbel C-1 bis C-3 (Klippel-Feil-Syndrom) im Seitenbild.

2. Ergebnisse

An unseren 20 Patienten traten insgesamt folgende kraniospinale Skelettfehlbildungen auf:

6mal Basiläre Impression
6mal Atlasassimilation
6mal Dysplasie, Hypoplasie und Aplasie des Dens axis
3mal Os odontoideum
2mal Okzipitalwirbelmanifestation
2mal Blockwirbelbildung C-2/C-3
1mal Atlas-Axis-Fusion
1mal Blockwirbelbildung C-1 bis C-3
1mal Kondyläre Hypoplasie
1mal Platybasie
1mal Spina bifida atlantis
1mal Halbwirbel C-2
1mal Halsrippe C-7

Die jeweiligen individuellen Röntgenbefunde ergaben folgendes Bild:

Basiläre Impression	
keine weiteren Fehlbildungen	5 Patienten
+ Platybasie + Atlasassimilation	1 Patient
Atlasassimilation	
keine weiteren Fehlbildungen	1 Patient
+ Blockwirbelbildung C-2/C-3	1 Patient
+ Okzipitalwirbelmanifestation	1 Patient
+ Densaplasie	1 Patient
+ Densaplasie + Spina bifida atlantis + Halbwirbel C-2	1 Patient
Denshypoplasie und -aplasie	
keine weiteren Fehlbildungen	2 Patienten

Os odontoideum	
keine weiteren Fehlbildungen	1 Patient
+ Kondyläre Hypoplasie	1 Patient
+ Halsrippe C-7	1 Patient
Atlas-Axis-Fusion	
+ Densdysplasie	1 Patient
Blockwirbelbildung C-2/C-3	
+ Densdysplasie	1 Patient
Blockwirbelbildung C-1 bis C-3	1 Patient
Okzipitalwirbelmanifestation	1 Patient

Formveränderungen des Dens axis, basiläre Impression und Atlasassimilation stehen in ihrer Häufigkeit bei weitem an erster Stelle unserer Patientenliste mit Kopf-Hals-Anomalien. Überraschend ist der große Anteil der Densfehlbildungen.

Die Angaben über die Häufigkeit von Kombinationsfehlbildungen schwanken im Schrifttum recht erheblich, was wohl mit der unterschiedlichen Anzahl der beschriebenen Patienten zusammenhängt. Auch bei dieser Auswertung muß berücksichtigt werden, daß das vorhandene Patientenkollektiv nur eine sehr kleine Fallzahl darstellt.

Insgesamt fand sich bei 11 Patienten eine isolierte Anomalie, wobei die Zahl isolierter basilärer Impressionen (5) auffallend hoch liegt. Außerdem traten Atlasassimilation (1), Denshypoplasie bzw. -aplasie (2), Os odontoideum (1), Okzipitalwirbelmanifestation (1) und Blockwirbel (1) alleine ohne weiteren Fehlbildungen auf. Genau umgekehrt zur basilären Impression ist das Auftreten der Atlasassimilation, die bei 5 Patienten mit anderen Fehlbildungen vergesellschaftet war und nur einmal isoliert vorkam.

Von den 20 Patienten waren 11 Männer und 9 Frauen, beide Geschlechter sind also in etwa gleich vertreten.

Das Manifestationsalter schwankt innerhalb weiter Grenzen (Abb. 6), der jüngste Patient war 9 Jahre, der älteste 56 Jah-

re alt. Bei einer Patientin (V/1) traten die ersten und einzigen Symptome (generalisierte Krampfanfälle) allerdings bereits im 6.Lebensmonat auf. Bei ihr konnte jedoch kein kausaler Zusammenhang zwischen Anfallsleiden und knöcherner Fehlbildung abgeleitet werden.

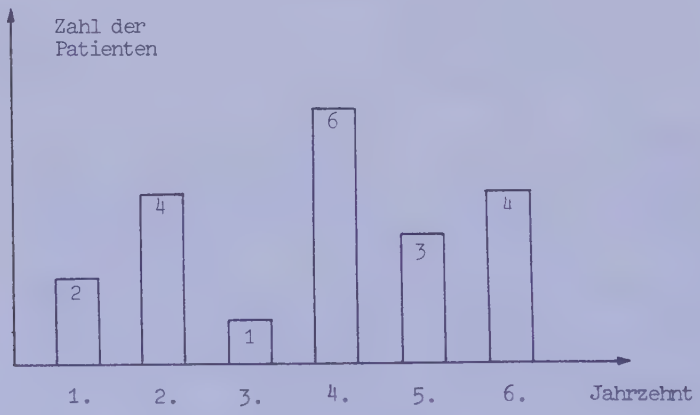

Abb. 6: Alter bei Auftreten erster Symptome

Bei fast 2/3 der Patienten (13) machten sich die ersten Symptome jenseits des 40.Lebensjahres bemerkbar. Erstaunlich groß mag auf den ersten Blick der Anteil der Patienten (4) mit dem Beginn ihrer Erkrankung in der 2.Lebensdekade erscheinen. Hier muß jedoch berücksichtigt werden, daß bei 2 dieser Patienten (II/4 und II/7) die Fehlbildungssymptome durch zufällige Kopftraumata ausgelöst wurden.

Vom Beginn erster Symptome bis zur richtigen Diagnosestellung vergingen bei unseren Patienten oft viele Jahre. Nur in 4 Fällen konnte die Fehlbildung innerhalb des 1.Jahres erkannt werden, in 5 Fällen brauchte man 2 - 4 Jahre, in 6 Fällen 5 - 10

Jahre und in 5 Fällen sogar 10 - 20 Jahre. Die Ursachen für diesen unerfreulich langen Zeitraum sind verschieden. Einerseits liegen sie im Charakter der Fehlbildungen selbst begründet (unspezifische, oft nur geringe Symptomatik und langsame Progredienz: Fälle V/2 und V/3), andererseits sind die okzipitozervikalen Skelettanomalien im orthopädischen, neurologischen und neurochirurgischen Krankengut relativ selten, so daß sie in die differentialdiagnostischen Überlegungen oft erst zu spät einbezogen werden und daher andere, ungleich häufigere Krankheitsbilder angenommen werden (Fälle I/2, I/5 und V/2). Zudem spielen Vertrautheit des Untersuchers mit dem Krankheitsbild und seine diagnostische Wachsamkeit eine entscheidende Rolle.

Eine Übersicht über die Erstsymptome, die subjektiven Beschwerden und den neurologisch-klinischen Befund geben die nachfolgenden Tabellen (Tab. 7 - 9).

Bezüglich der Initialsymptome leiteten Nackenhinterkopfschmerzen, Gangunsicherheit, Drehschwindel, Paresen und vorübergehende Lähmungserscheinungen am häufigsten das Beschwerdebild ein.

Als häufigste subjektive Beschwerden wurden von den Patienten in abnehmender Häufigkeit genannt: Nackenhinterkopfschmerzen bzw. Kopf- und Nackenschmerzen (13), Drehschwindel (9), Sensibilitätsstörungen an den Gliedmaßen (6), Gangunsicherheit (5), Gliedmaßenparesen (4), Doppeltsehen (3), Schluckstörungen (2), Gesichtszuckungen (1), Übelkeit (1), Miktionsbeschwerden (1), epileptische Reaktionen (1).

Vom äußeren Erscheinungsbild her konnten wir bei insgesamt 7 Patienten charakteristische konstitutionelle Auffälligkeiten im Kopf-Hals-Bereich feststellen: Kurzhals (3), Schiefhals (3) und Zwangshaltung des Kopfes (1). Außerdem zeigten noch 6 Patienten schmerzhafte Motilitätseinschränkungen des Kopfes.

Als weitere Abweichungen im knöchernen Skelett fanden sich 6mal Kyphoskoliosen und 1mal ein Knick-Senkfuß beiderseits.

Tab. 7: Erstsymptome

	Basil. Impr.	atl.ax. Inst.	Atlasassimil.	Okzip.wirbel	Blockwirbel
Nackenhinterkopfschmerzen		2	2	1	1
Gangunsicherheit	2	1			
Parese untere Gliedmaßen	1	1			
vorübergehende Tetraplegie		2			
Nackenhinterkopfschmerzen + Drehschwindel + Doppeltsehen	1				
Kopfschmerzen + Drehschwindel	1				
Drehschwindel + Schluckstörungen	1				
Bewußtlosigkeit + Nackenhinterkopfschmerzen		1			
Kopfschiefhaltung + Nackenschmerzen				1	
Hypästhesie rechte Gesichtshälfte					1
Epileptische Reaktionen					1

Tab. 8: Beschwerden

	Basil. Impr.	atl.ax. Inst.	Atlasassimil.	Okzip.wirbel	Blockwirbel
Nackenhinterkopfschmerzen	1	5	2	1	2
Kopfschmerzen	1				
Nackenschmerzen				1	
Drehschwindel	4	3	1		1
Sensibilitätsstörungen an den Gliedmaßen	1	3			2
Gangunsicherheit	4	1			
Parese obere Gliedmaßen	1	1			
Parese untere Gliedmaßen	1	1			
Doppeltsehen	2				1
Schluckstörungen	2				
Gesichtszuckungen	1				
Übelkeit		1			
Miktionsbeschwerden	1				
Epileptische Reaktionen					1

Tab. 9: Neurologisch-klinischer Befund

	4/2*	2/5	0/2	0/2	0/3
	Basil. Impr.	atl.ax. Inst.	Atlasassimil.	Okzip.wirbel	Blockwirbel
Nystagmus	3				1
Trigeminussymptome	3				1
Fazialisspasmus	1				
Glossopharyngicusstörungen	2				
Accessoriusparese	1				
Schlaffe Parese obere Gliedmaßen		1			
Tetraspastik	2	1			
Paraspastik	1	1			
Sensibilitätsstörungen	2	4	1		1
Dissoziierte Sensibilitätsstörung	1	1			
NAP okzipital druckdolent	1	3			
Koordinationsstörungen	4	2			
Dysarthrie	1	1			
Kopffehlhaltungen (Kurz-, Schiefhals, Zwangshaltung)	3	1		2	1
schmerzhafte Motilitätseinschränkung des Kopfes	1	3	2		

* Erklärung: ausgeprägte Symptomatik / symptomarm

Die Prüfung der einzelnen neurologischen Symptome ist sinnvoll zusammen mit der Beschreibung der Therapie und ihrer Ergebnisse unter Berücksichtigung der Gruppeneinteilung.

Basiläre Impression

Von den 6 Patienten mit basilärer Impression wiesen 4 Patienten (I/1, I/2, I/5 und I/6) eine ausgeprägte Symptomatik auf, 2 waren symptomarm (I/3 und I/4).

Als symptomarm galten die Patienten dann, wenn sie bei neurologischem Normalbefund nur über Beschwerden klagten oder nur geringe Befundabweichungen boten.

In Fall I/3 war der neurologische Status regelrecht, er hatte lediglich einen Kurzhals und bewegungsabhängige okzipitale Schmerzsymptome. Bei Fall I/4 bestanden nur Nystagmus, Hypertonie und Hyperrefexie aller Extremitäten.

Bei den 4 Patienten mit ausgeprägter Symptomatik wurden 4mal Koordinationsstörungen, 3mal Nystagmus, 3mal Sensibilitätsstörungen im Trigeminusgebiet, 5mal weitere Hirnnervensymptome, 3mal Tetraspastik und Paraspastik und 2mal Sensibilitätsstörungen (Hypästhesie für Berührung und Temperatur) registriert. Als konstitutionelle Merkmale fielen je 1mal Kurzhals, Schiefhals und starke Motilitätseinschränkung des Kopfes auf.

Bei beiden symptomarmen Patienten war der Verlauf ihrer Erkrankung bis zur Einweisung stationär, ihre Beschwerden änderten sich über 3 bzw. 6 Jahre nicht. Die Therapie bestand aus medikomechanischen Maßnahmen mit Massagen, Bewegungsübungen, leichten Analgetika (Fall I/3) und durchblutungsfördernden Mitteln (Fall I/4). Bei Entlassung waren in beiden Fällen die subjektiven Beschwerden gemindert. Zur empfohlenen Verlaufskontrolle erschien 1 Jahr später nur noch der Patient I/4, der Befund war unverändert. Weitere Nachuntersuchungen folgten nicht.

Bei den 4 Patienten mit ausgeprägten zerebellären, bulbären und medullären Symptomen war die Erkrankungsdauer unterschiedlich lang, im einzelnen betrug sie 18 Jahre (I/5), 13 Jahre (I/2), 3 Jahre (I/6) und 1 Jahr (I/1). Alle Patienten berichteten über eine Progredienz ihrer Beschwerden.

In Fall I/5 wurden die Beschwerden immer wieder als unfallabhängige Quetschung des Kleinhirns und Schädigung im Bereich der hinteren Schädelgrube gedeutet, Fall I/2 wurde zuerst als Multiple Sklerose, dann als Tumor der hinteren Schädelgrube diagnostiziert. Da die Patientin I/5 sich nur 3 Tage stationär zur Erstellung eines Gutachtens aufhielt, war für die Frage der Therapie die überweisende Klinik verantwortlich.

Von den 3 übrigen Patienten wurde der Patient I/1 operiert, die beiden anderen einer konservativen Behandlung zugeführt. In Fall I/2 erschien ein operativer Eingriff ohne günstige Aussichten, da die neurologischen Symptome schon über einen langen Zeitraum (13 Jahre) mit zunehmender Tendenz bestanden, so daß man bereits nicht mehr reversible Schädigungen des ZNS annehmen konnte. Unter konservativer Therapie mit Laufbädern, Massagen, Analgetika und leichten Sedativa blieb der Zustand unverändert, spätere Verlaufskontrollen blieben aus.

In Fall I/6 wiesen zusätzliche computertomographische Untersuchungen auf das gleichzeitige Vorliegen einer Syringomyelie bzw. -bulbie hin. Nativ- und KM-Scan zeigten eine atrophische Medulla oblongata und einen zentrolateralen Hohlraum links am Halsmark. Da diese assoziierten myelodysplastischen Veränderungen als zumindest mitverantwortlich, wenn nicht sogar bestimmend für die klinische Symptomatik angesehen werden mußten, sie erklärten besonders die Befundabweichung der dissoziierten Sensibilitätsstörung, war eine operative Dekompression wenig vielversprechend und wurde daher nicht durchgeführt. Medikomechanische Therapiemaßnahmen bewirkten keine Befundbesserung, bei einer Nachuntersuchung 1/2 Jahr später war die Symptomatik unverändert.

Der einzige operierte Patient mit einer basilären Impression (Fall I/1) zeigte erst seit 1 Jahr zunehmend ausgeprägte zerebelläre und medulläre Symptome, so daß aufgrund der nur kurzen Zeitspanne die berechtigte Hoffnung auf Rückgang des Krankheitsbildes durch operative Entlastung der hinteren Schädelgrube bestand.

Aus dem Operationsbericht ist zu entnehmen: „Laminektomie von C-2 bis C-3 mit Freilegung des oberen Halsmarkes. Eröffnung der Dura offenbart eine ausgedehnte adhäsive Verklebung des Markes mit der Wand des Wirbelkanals und eine derbe Höckerung bei C-3 im Sinne einer chronisch zervikalen Myelopathie. Resektion des Atlasbogens und des ungewöhnlich breiten und kräftigen Hinterrandes des Foramen magnum."

1 Monat post operationem hatte sich die pyramidale Spastizität an den unteren Extremitäten leicht gemindert und der Gang war relativ gut. Jedoch schon 1 Woche später setzte ein Rückschlag ein mit gleichem Befund wie präoperativ. In den folgenden 6 Jahren bis zum Exitus letalis entwickelte sich die Symptomatik stark progredient in der Art, daß schließlich an der Diagnose der amyotrophischen Lateralsklerose keine Zweifel bestanden (spastische Tetraplegie, generalisiertes Faszikulieren im oberen Rumpfbereich und an den Armen, nukleäre Atrophien an Schultergürtel und Armen, Schluckstörung, bulbäre Sprache, aber keine Sensibilitätsausfälle).

Rückblickend war diese Systemkrankheit wahrscheinlich schon von Anfang an für die Symptome verantwortlich, zumal das röntgenologisch nachweisbare Ausmaß der basilären Impression gering war. Diese hatte wohl nur partialpathogenetische Bedeutung.

Atlantoaxiale Instabilität

In dieser Gruppe befanden sich 5 symptomarme Patienten (II/1 bis II/5) und 2 Patienten (II/6 und II/7) mit ausgeprägten neurologischen Abweichungen.

Bei keiner anderen Malformation spielen Traumata als Manifestationsursache eine so bedeutende Rolle wie bei Patienten mit atlantoaxialer Instabilität: Nicht weniger als 4mal kam es durch Kopftraumata (Schlag gegen den Nacken oder Sturz auf den Hinterkopf) zu einem erstmaligen Auftreten (Fälle II/2 bis II/4) bzw. zu einer akuten Verschlimmerung der Symptomatik (Fälle II/4 und II/7). 2 Patienten waren danach vorübergehend tetraplegisch (II/3 und II/4), in Fall II/4 traten sogar Zeichen einer kurzfristigen Atemdepression auf. In Anbetracht dieser schwerwiegenden Folgen ist die atlantoaxiale Instabilität die gefährlichste aller Anomalien der Okzipitozervikalgegend.

3 der 5 symptomarmen Patienten (II/1, II/2 und II/5) waren neurologisch unauffällig, sie klagten nur über Schmerzsyndrome, eingeschränkte Kopfbeweglichkeit und Schwindelerscheinungen. Über längere Zeit (zwischen 6 und 8 Jahren) verhielt sich ihr Beschwerdebild stationär. In Fall II/1 und II/5 zeigten Röntgenaufnahmen zwar eine größere Mobilität im atlantoaxialen Bewegungssegment, die jedoch zu keiner Luxationsstellung führte. In Fall II/2 war das Atlantoaxialgelenk durch eine koordinierte Atlasassimilation nahezu vollkommen fixiert. Alle 3 Patienten wurden konservativ behandelt, bei stärkeren algischen Beschwerden wurde die HWS temporär ruhiggestellt. Über kurze Zeit waren sie subjektiv völlig beschwerdefrei. Bei ambulanten Nachuntersuchungen wiesen die Patienten II/1 und II/2 bis heute einen unveränderten Befund auf, die Patientin II/5 stellte sich später nicht mehr vor.

Obgleich die beiden anderen Erkrankten (II/3 und II/4) bei der Aufnahmeuntersuchung auch nur eine wenig ausgeprägte Symptomatik hatten (schmerzhafte Einschränkung der Kopfmotilität, leichte motorische Armschwäche, Hypästhesien und Parästhesien), war ihr Krankheitsverlauf trotz stationärer Tendenz von akuter synkopaler Verschlechterung mit nachfolgender Remission gekennzeichnet. Fall II/3 war jedesmal nach einem Schlag gegen

der Hinterkopf vorübergehend tetraplegisch, Fall II/4 verspürte bei ruckartiger Beugung des Kopfes, wie z.B. beim Niesen, ein elektrisierendes taubes Gefühl in beiden Armen. Beide Male zeigten die Röntgenaufnahmen eine massive Verschiebung des Atlas nach ventral um 10 mm (II/4) bzw. 11 mm (II/3). Angesichts dieser progredienten Dislokation war eine absolute Indikation zur operativen Fusion gegeben.

Der Patient II/4 lehnte die angeratene Spondylodese ab. Nach einer geringfügigen Besserung der subjektiven Beschwerden durch konservative Therapiemaßnahmen wurde er auf eigenen Wunsch mit einer Schanzschen Krawatte entlassen.

Der Patient II/3 wurde einer dorsalen Spondylodese unterzogen. Da die Verschiebung zwischen den beiden ersten Halswirbeln nicht beseitigt werden konnte, bot der hintere Atlasbogen keine Anlagerungsfläche für eine alleinige atlantoaxiale Fusion. Deshalb wurde eine Verblockung zwischen Hinterhauptbein und Spitze des 2.Dornfortsatzes durchgeführt. Die Operation selbst war komplikationslos; 2 Monate post operationem kam es zu einer Fraktur der rechten Tibia an der Spanentnahmestelle. Der Knochenspan war indessen gut eingeheilt und die Beschwerden hatten sich vermindert (Rückgang der Parästhesien).

2 Jahre später trat infolge Zerreißens der Drähte eine Dislokation des eingebrachten Knochenimplantats mit wiederkehrender Instabilität und Verschlechterung der Symptomatik ein. Eine erneute Fusion war erforderlich, diesmal zwischen Hinterhaupt und den Dornfortsätzen des 2. und 4.Halswirbels. Bei gut eingebautem Span stellte sich eine befriedigende Besserung des neurologischen Status ein (mäßige Kopfbewegungen ohne Schmerzen möglich, Rückgang der motorischen Schwäche des rechten Armes, keine Hypästhesie und nur noch gelegentlich Parästhesien im rechten Arm und Bein). Nach weiteren 6 Jahren relativer Beschwerdefreiheit machte ein HWS-Schleudertrauma mit fast vollständiger Atlasluxation und fortschreitender Hemiparese eine subokzipitale Entlastungsoperation erforder-

lich. Postoperativ kam es zu einer zentralen Atemregulationsstörung, 7 Tage später verstarb der Patient.

Eine operative Therapie kam ebenfalls nur in Frage für die beiden Patienten (II/6 und II/7) mit ausgeprägten progredienten, medullären Symptomen. In beiden Fällen offenbarten die röntgenologischen Untersuchungen eine mobile atlantoaxiale Dislokation mit Ventralluxation des Atlas bei Anteflexion des Kopfes (bei II/6 um 10 mm, bei II/7 um 8 mm).

Wie Fall II/4 lehnte auch Fall II/7 eine operative Verblockung ab, er wurde daher konservativ behandelt. Ruhigstellung der HWS und krankengymnastische Übungen bewirkten eine weitgehende Rückbildung der rechtsseitigen Armparese, der paraspastischen Gangstörung und des sensiblen Querschnitts, was auch bei einer Nachkontrolle 1982 festzustellen war.

Das positive Behandlungsergebnis darf aber nicht den Eindruck erwecken, als wäre eine operative Fusion nicht mehr notwendig. Die externe HWS-Fixation ist nur als zeitlich begrenzte Therapiemaßnahme geeignet und kann eine Spondylodese auf die Dauer nicht ersetzen.

In Fall II/6 wurde nach vollständiger Reduktion der ventralen Atlasverschiebung eine atlantoaxiale Fusion nach der Methode von Gallie durchgeführt. Postoperativ zeigte sich eine zentrale Atemlähmung mit kompletter motorischer und sensibler Tetraplegie. Röntgenkontrollen ergaben eine progrediente Anterolisthese des Atlas. Nach 3 Monaten verstarb der Patient. Als Ursache für die fatale Komplikation muß eine Kompression der Medulla oblongata durch die Bauchlagerung und Anteflexion des Kopfes während der mehrstündigen Operation angenommen werden.

Atlasassimilation

Hauptklagen im Krankheitsbild dieser Patientengruppe waren bewegungsabhängige Nackenhinterkopfschmerzen und Einschränkung der Kopfbeweglichkeit. Der bisherige Krankheitsverlauf

war über 3 bzw. 4 Jahre gleichbleibend ohne zunehmende Tendenz. Bis auf Sensibilitätsstörungen in Fall III/2 erwies sich der neurologische Befund bei beiden Patienten regelrecht. Die während des stationären Aufenthaltes durchgeführten medikomechanischen Behandlungsmaßnahmen (Massagen, Bewegungsübungen und leichte Analgetika) erreichten bei Entlassung eine weitgehende Beschwerdefreiheit beider Patienten. In Fall III/2 ergab eine Nachuntersuchung 1 Jahr später keine Abweichung von dem früher erhobenen Befund, die Patientin III/1 kam zu keiner Verlaufskontrolle mehr.

Okzipitalwirbelmanifestationen

Wie bei dieser Art von Fehlbildungen oft nicht anders zu erwarten, rief in beiden Fällen das gestörte Bewegungsspiel im oberen Kopfgelenk episodische Nackenhinterkopfschmerzen hervor, was eine Indikation zur operativen Resektion bedeutete.

In Fall IV/1 bestand der chirurgische Eingriff in einer Durchtrennung des stark hypertrophen M. scalenus anterior rechts und in einer Resektion eines rechts lateralen Processus paracondylicus. Das postoperative Resultat war wenig befriedigend, die Kopfschiefhaltung nach rechts war zwar nicht mehr ganz so stark ausgeprägt, hingegen trat keine entscheidende Besserung der Kopfbeweglichkeit ein. Freilich ist zu berücksichtigen, daß an der gleichzeitig bestehenden rechtsseitigen Atlasassimilation durch den Eingriff nichts verändert wurde. Hier muß also die asymmetrische Atlasassimilation maßgeblich an der Kopffixierung beteiligt sein.

Für die andere Patientin (IV/2) dagegen brachte die Resektion des Processus paracondylicus links zwischen Atlas und Okziput ein sehr zufriedenstellendes Ergebnis. Schon gleich nach dem Eingriff bestand keine Kopfschiefhaltung mehr, war die Beweglichkeit des Kopfes in allen Richtungen frei, und die Patientin hatte keine Schmerzen. Bei einer Nachuntersuchung 1 Jahr später war der Befund anhaltend gut. Letztlich mag die Ursache

für diese überaus positive Ergebnis darin liegen, daß keine weitere Fehlbildung im atlantokranialen Übergang, wie bei der Patientin IV/1. vorlag.

Blockwirbelbildungen

Die 3 Patienten mit Wirbelverschmelzung gehören insgesamt zu den klinisch bedeutungsloseren Anomalien.

Die Patientin V/1 (Klippel-Feil-Syndrom) fiel durch Kurzhals und tiefen Haaransatz im Nackem auf, der neurologische Status war völlig unauffällig. Die seit dem 6.Monat trotz antikovulsiver Therapie auftretenden generalisierten Krampfanfälle waren die einzigen klinischen Besonderheiten. Interessanterweise wurde im 6.Lebensjahr ein Mißbildungstumor (Dermoidzyste) im Bereich der Regio occipitalis exstipiert und gleichzeitig die Blockwirbelbildung festgestellt. Ein ursächlicher Zusammenhang zwischen dem persistierenden Anfallsleiden und der HWS-Anomalie konnte nicht aufgedeckt werden, ebenso ließen sich keine anderen Gründe feststellen. Bei Kontrollen in den folgenden Jahren zeigten sich keine Symptome von Seiten der Fehlbildung, hingegen waren die zerebralen Anfälle noch nicht vollständig ausgeschaltet.

Die beiden übrigen Patienten gehören mit ihrer 20jährigen Anamnese zu den Fällen, die den längsten Zeitraum zwischen ersten Symptomen und Diagnosestellung aufwiesen, was im wesentlichen auf das geringe Beschwerdebild und den relativ stationären Verlauf zurückzuführen ist.

Der Patient V/2 klagte über Nackemschmerzen und wies im neurologischen Befund Nystagmus, Trigeminussensibilitätsstörungen und Hypästhesie von C-3 bis C-5 beiderseits auf. CT und Myelographie ergaben keinen Anhalt für eine koordiniert bestehende Syringomyelie bzw. -bulbie. Konservative Maßnahmen mit Analgetika bewirkten eine relative Beschwerdefreiheit bei Entlassung. Nach 1/2 Jahr ergab die Kontrolluntersuchung einen unveränderten Befund.

Der Patient V/3 wies außer algischer Symptome und Zeichen vegetativer Übererregbarkeit keine neurologischen Befundabweichungen auf. Das Besondere an seinem Krankheitsbild waren anfallsweise auftretende Drehschwindelerscheinungen, Schwellungen der Hände und Kribbelparästhesien. Die röntgenologisch eruierte, rechtsseitige irreguläre Atlas-Axis-Segmentation mit Dislokation nach rechts mußte als ausreichend betrachtet werden, um die schweren synkopalen Durchblutungsstörungen der A. vertebralis in Abhängigkeit von Kopfhaltung und -beugung zu verursachen. Konservative Maßnahmen führten nur zu zeitweiliger Beschwerdefreiheit, synkopale Ausnahmezustände wurden während des stationären Aufenthaltes nicht beobachtet. Bei Kontrollen hatte sich am Beschwerdebild, die Anfälle eingeschlossen, nichts geändert.

VIII. Diskussion

Die sachgerechte Behandlung der kraniospinalen Fehlbildungen ist immer noch ein ungelöstes Problem. Dies gilt besonders im Hinblick auf die Möglichkeiten und Erfolgsaussichten chirurgischer Maßnahmen. Allerdings darf nicht außer Acht gelassen werden, daß es sich bei diesen Krankheitsbildern um anlagebedingte kongenitale Anomalien handelt, die nicht reversibel sind. Mit operativen Eingriffen kann daher nur versucht werden, sekundäre Schäden und Schadenswirkungen zu beseitigen.

Das in dieser Arbeit ausgewertete Krankenkollektiv umfaßt 20 Patienten, die zwischen 1961 und 1981 in der Neurochirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf behandelt wurden. Diese kleine Fallanzahl in einem relativ doch langen Zeitraum zeigt, daß Kopf-Hals-Anomalien im allgemeinen nur einen sehr geringen Anteil der neurochirurgischen Patienten darstellen.

1. Basiläre Impression

Von allen kraniovertebralen Skelettfehlbildungen steht die basiläre Impression hinsichtlich der Frage einer operativen Behandlung im Mittelpunkt der Diskussion.

Keine Probleme mehr bestehen für die Röntgendiagnostik, hier gibt es umfassende, schon seit einigen Jahrzehnten bestehende kraniometrische Kriterien zur Befundung. Unerläßlich für alle Fälle mit ausgeprägter Symptomatik sind weitere neuroradiologische Komplementäruntersuchungen mit Myelographie, kranialer Computertomographie und Vertebralisangiographie.

Besonders die seit Einführung des Amipaque^{R} weniger komplikationsreich gewordene Myelographie und die erst in den letzten Jahren eingesetzte Computertomographie, mit der in exzellenter Weise die simultane Darstellung von Knochenstrukturen und Zentralnervensystem gelingt, gewährleisten zunehmend die Auf-

deckung von Begleitbefunden am Zentralnervensystem. Erst hierdurch kann abgeschätzt werden, ob die knöcherne Fehlbildung haupt- oder nur nebenverantwortlich für die bestehende Symptomatik jedes Einzelfalles ist.

Unmittelbare Konsequenzen für die Therapie liegen auf der Hand. So wurde beim Patienten I/6 von einer operativen Dekompression abgesehen, weil eine computertomographische nachgewiesene Syringomyelie bzw. -bulbie als mitentscheidend für das Krankheitsbild des Patienten gelten mußte. Da diese myelodysplastische Veränderung aber nicht beseitigt werden kann, ist ein chirurgisches Vorgehen wenig erfolgsversprechend.

Für die operative Therapie der basilären Impression bestand lange Zeit nur eine Methode, nämlich die subokzipitale Dekompression. Erst seit 1965 (ROBERTS) wird mit der transoralen Densresektion eine zweite Technik angewendet. Diese Operationsmethode beseitigt eine in vielen Literaturmitteilungen (DRIESEN 1960, KUHLENDAHL 1960, KLAUS 1969) geäußerte Unzulänglichkeit der hinteren Entlastung, die zwar nach dorsal hin Ausweichraum schafft, aber die ventrale Druckwirkung des Epistropheuszahnes auf die Medulla oblongata und das obere Zervikalmark beläßt. Dies gilt besonders für die vordere Form der basilären Impression.

In unserer Klinik ist bisher noch keine basiläre Impression durch ventralen Zugang operiert worden, und die operierten Fälle, die bisher publiziert wurden, stellen eine verschwindend geringe Anzahl dar, um vergleichende Rückschlüsse zu ziehen, zumal zum Teil leider auch die postoperativen Ergebnisse fehlen. So kann man heute noch nicht dem Optimismus von KLAUS (1969) zustimmen, der die Erfolgsaussichten durch ventrales Operieren anwachsen sieht.

Da die basiläre Impression hauptsächlich als Mischform vorkommt und die transorale Densresektion ein gefährlicher und komplikationsbeladener Eingriff ist, steht die subokzipitale

Dekompression immer noch an erster Stelle der operativen Therapie. Allerdings muß jede basiläre Impression für sich betrachtet werden, und die Wahl des operativen Zuganges kann nur von tomographischen und myelographischen Befunden abhängig sein, die aufzeigen, ob eine mehr ventrale (klivoodontoide) oder mehr dorsale (atlantookzipitale) Kompression der neuralen Strukturen vorliegt. DEROME et al. (1977) und HIBRI et al. (1981) wählten ihre Patienten für den vorderen Zugang auf der Grundlage von Gas- oder Amipaque^{R}- Myelogrammen aus, für PASZTOR et al. (1980) reichten schon tomographische Befunde.

Schwierigstes Problem bleibt die Frage der operativen Indikation. Daß operative Maßnahmen bei symptomlosen Patienten nicht indiziert sind, ist selbstverständlich, da nicht regelmäßig mit Auftreten von Symptomen gerechnet werden kann. Absolut indiziert ist eine Operation hingegen dann, wenn die Patienten Zeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung oder eines fortgeschrittenen Bulbärsyndroms zeigen.

Für das Hauptkontingent, symptomarme Fälle und solche mit ausgeprägter Symptomatik, bleibt es problematisch, ob und im welchen Stadium die operative Indikation gestellt werden soll. Hier sind die Ansichten in der Literatur weit gespannt, was auf unterschiedlichen Auffassungen über den klinischen Verlauf der basilären Impression basiert.

DRIESEN (1960) und KLAUS (1969) gehen von einem sicher fortschreitenden Krankheitsverlauf aus und befürworten daher ein rechtzeitiges operatives Eingreifen.

Eine reserviertere Haltung nimmt DIECKMANN (1966) ein, der durch Verlaufsbeobachtungen an einer größeren Gruppe nicht operierter Patienten mit geringer Symptomatik zeigte, daß keineswegs eine Progredienz vorausgesetzt werden kann.

Neben dem nicht unwesentlichen Mortalitätsrisiko und der Tatsache, daß eine Operation nie eine Heilung sondern höchstens eine Befundbesserung und oft nur einen Stillstand der Sympto-

matik bewirkt, ist die Schwierigkeit, vorher kaum entscheiden zu können, ob nicht bereits irreversible Markschäden vorliegen, ein weiterer Grund für eine vorsichtige Operationsindikation. Unter diesem Aspekt konnte auch in Fall I/2 der Entschluß zur Operation nicht gefaßt werden, da die ausgeprägten neurologischen Befundabweichungen schon über einen langen Zeitraum bestanden.

PASZTOR et al. (1980), die einen erfolgreich von ventral operierten Fall vorweisen können, glauben freilich, daß ein günstiges Resultat auch noch bei schon länger bestehender Symptomatik zu erwarten sei, wenn der entlastende Eingriff nur an der richtigen Stelle der Anomalie erfolge.

Bei den beiden symptomarmen Patienten (I/3 und I/4) unserer Untersuchungsreihe war aus denselben Gründen wie DIECKMANN (1966) kein Anlaß zur Operation gegeben. Jedoch sollten gerade bei diesen Patienten Nachuntersuchungen in kurzen Abständen durchgrführt werden, um eine eventuelle Progredienz rechtzeitig festzustellen und den passenden Zeitpunkt für einen chirurgischen Eingriff nicht zu versäumen.

Schließlich ist noch anzumerken, daß die Operationsresultate dann am günstigsten zu sein scheinen, wenn eine Liquorzirkulationsstörung infolge eines Tiefstandes der Kleinhirntonsillen besteht. Dieser Befund findet sich in vielen Publikationen (GARCIN u. OECONOMOS 1953, DRIESEN 1960, GODLEWSKI u. DRY 1964, DIECKMANN 1966).

2. Atlantoaxiale und atlantookzipitale Instabilität

Patienten mit diesem Fehlbildungstyp führen zwar vor der Diagnosestellung ein gefährliches Leben, haben jedoch, was Möglichkeiten und Erfolgsaussichten der chirurgischen Behandlung anbetrifft, im allgemeinen eine weitaus günstigere Prognose als die basiläre Impression.

Der röntgenologische Nachweis bereitet keine Schwierigkeiten, Standard- und Schichtaufnahmen reichen in den meisten Fällen aus. Besonders wichtig sind Funktionsaufnahmen im seitlichen Strahlengang zur Bestimmung des Instabilitätsumfanges und zur Aufdeckung von mobilen Dislokationen. In unserer Patientengruppe haben wir in 6 von 7 Fällen Funktionsaufnahmen angefertigt. Neue interessante Aspekte haben sich durch das CT-Scanning ergeben, weil aufgrund des axialen Strahlenganges leicht eine Einengung des Spinalkanals im anteroposterioren sowie lateralen Durchmesser aufgezeigt werden kann.

Die Operationsmethoden zur Stabilisierung und Korrektur von Fehlstellungen oder Instabilitäten sind verschieden, der Zugang erfolgt entweder von dorsal oder ventral.

Die insgesamt 3 Spondylodesen an unseren 2 Patienten (II/6 und zweimal II/3) sind alle von dorsal ausgeführt worden. Dieser Zugang gilt als der zuverlässigste, einfachste und gefahrloseste Weg, während der Zugang von vorne durch den Rachen mit einem hohen Risiko belastet ist. Die vordere atlantoaxiale Spondylodese ist daher keine Operation der Wahl, sondern nur bei besonderen Umständen indiziert, z.B. bei vorausgegangener Laminektomie oder bei Aplasie des hinteren Atlasbogens (FANG u. ONG 1962, DE ANDRADE u.MACNAB 1969).

Die dorsale Spondylodese ist entweder als okzipitozervikale oder atlantoaxiale Fusion möglich. Bei unseren Patienten wurde in Fall II/6 eine atlantoaxiale Fusion nach Gallie durchgeführt, während Fall II/3 zweimal einer okzipitozervikalen Verblockung unterzogen wurde. Da bei ihm die Ventralluxation des Atlas nicht beseitigt werden konnte, bot der hintere Atlasbogen keine Anlagerungsfläche für eine C-1/2-Verblockung. Bei einer solchen Ausgangslage ist die Einbeziehung des Okziputs in die Fusion unabdingbar, ebenso bei der nur ausnahmsweise vorkommenden atlantookzipitalen Instabilität.

Bei allen „normalen" Fällen jedoch wird die isolierte atlantoaxiale Fusion bevorzugt, wie die Zusammenstellung von 386

Patienten aus der Literatur von SHERK u. SNYDER (1978) beweist (Häufigkeitsverteilung von 3:1 zugunsten der C-1/2-Verblockung). Die Gründe hierfür ergeben sich aus den Nachteilen der Okzipitozervikalen Fusion: Größere Einschränkung der Kopfbeweglichkeit und höhere Mißerfolgsquote (Drahtbrüche, Knochenspanfrakturen, Pseudarthrosen). Auch in unserem Fall II/3 war der erste Eingriff infolge Zerreißens der Drähte mit Dislokation des eingebrachten Spans nicht erfolgreich, erst die Reoperation brachte ein befriedigendes Ergebnis.

Hinsichtlich der unterschiedlichen Spanfixationstechnik bei der atlantoaxialen Fusion (Gallie-Technik einerseits, „Wedge Compression Method" nach Brooks andererseits) gibt es keine signifikante Differenz in der Erfolgsstatistik.

Das Mortalitätsrisiko der dorsalen Spondylodese ist um ein Vielfaches geringer als bei der basilären Impression, da keine eingreifenden Manipulationen am Zentralorgan selbst stattfinden. Aus der Zusammenstellung von SHERK u. SNYDER (1978) läßt sich eine Mortalitätsrate von knapp über 2% errechnen.

Die Frage der operativen Indikation ist weniger problematisch. Obwohl sich in unserer Patientengruppe mit atlantoaxialer Instabilität 5 symptomarme und nur 2 symptomreiche Patienten befanden, war bei 4 Patienten eine absolute Indikation zur operativen Fusion gegeben; sie wiesen nämlich alle eine progrediente Ventraldislokation des Atlas von mehr als 5 mm auf. Dieses röntgenologische Kriterium ist dann entscheidend, wenn ausgeprägte neurologische Symptome fehlen, wie bei 2 von unseren Betroffenen (II/3 und II/4). Hier gilt es, solchen Patienten die potentielle Gefahr ihrer Anomalie zu verdeutlichen und ihnen eine Verblockung dringend zu empfehlen. Weitere absolute Indikationen sind ausgeprägte medulläre Symptome und ein oberes Zervikalsyndrom.

Bei allen anderen Patienten, die eine mobile Luxationsstellung von weniger als 5 mm aufweisen und nur eine geringe, oft synkopale Symptomatik haben, ist eine prophylaktische Fusion

zu diskutieren, da Bagatelltraumen oder unkontrollierte Kopfbewegungen zu eventuell tödlichen Komplikationen führen können. In Anbetracht der Tatsache, daß bei keiner anderen Fehlbildung Traumata als Manifestationsursache eine so bedeutende Rolle spielen, was 4 Patienten aus unserer Untersuchungsgruppe eindrucksvoll belegen und von FIELDING (1976) ebenso hervorgehoben wird, ist die operative Indikation eher weit als eng zu stellen.

Schließlich sind diejenigen Patienten, bei denen zwar eine erhöhte Mobilität im atlantoaxialen Bewegungssegment, aber noch keine Luxationsstellung besteht, in regelmäßigen Kontrolluntersuchungen zu überwachen, um rechtzeitig eine Progredienz der Instabilität zu erkennen.

3. Atlasassimilation, Okzipitalwirbelmanifestation, Blockwirbelbildung

Die Röntgendiagnostik dieser Anomalien ist unproblematisch, Standard- und Schichtaufnahmen reichen aus. Lediglich bei der Atlasassimilation und bei der irregulären Atlas-Axis-Segmentation ist manchmal eine erweiterte neuroradiologische Diagnostik notwendig. So werden myelographische und computertomographische Untersuchungen herangezogen zur Bestimmung der Foramen magnum-Weite und das Vertebralisangiogramm zur Darstellung des Gefäßverlaufes der A. vertebralis im fusionierten atlantookzipitalen Segment bzw. im irregulären Atlas-Axis-Segment.

In unserem Krankengut trat die Atlasassimilation 6mal auf, jedoch nur 1mal isoliert. Dieser (II/2) und noch ein zweiter Fall (II/1), bei dem die Atlasassimilation als hauptverantwortlich für das klinische Beschwerdebild angesehen werden konnte, wurden mit medikomechanischen Maßnahmen behandelt. Ein operatives Vorgehen war nicht angezeigt, da neurologische

Symptome fehlen bzw. gering ausgeprägt waren, und bei letzterem das Luftmyelogramm keinen Anhalt für eine Verengung des Foramen magnum ergab. KUHLENDAHL (1961) sowie BHARUCHA u. DASTUR (1964) sehen eine subokzipitale Dekompression dann für angebracht, wenn neurologische Symptome bei röntgenologisch nachgewiesener, signifikanter Einengung des Hinterhauptloches bestehen. Eine detailliertere Diskussion über die Frage der operativen Indikation findet in der Literatur nicht statt, es gelten wohl aber die gleichen Überlegungen wie bei der basilären Impression.

Die Frage der operativen Therapie von gewissen Formen der Okzipitalwirbelmanifestation, nämlich Processus paracondylicus und Processus epitransversus, sehen wir genauso wie KUHLENDAHL (1961) und VON TORKLUS u. GEHLE (1975). Eine Resektion dieser Knochenbrücken ist dann angezeigt, wenn sich infolge der gestörten Gelenkmechanik persistierende Nackenhinterkopfschmerzen erhalten.

Unter diesem Aspekt ist bei 2 von unseren Patienten jeweils ein Processus paracondylicus reseziert worden. Die unterschiedlichen Ergebnisse (Erfolg bei IV/2, Mißerfolg bei IV/1), die dabei erzielt wurden, müssen im Zusammenhang mit begleitenden Anomaliebefunden interpretiert werden. Während die erfolgreich operierte Patientin IV/2 allein den Processus paracondylicus aufwies, bestand bei der Patientin IV/1 neben dem Processus paracondylicus eine partielle Atlasassimilation auf der gleichen Seite. Diese aber wurde durch die Resektion der Knochenspange nicht beseitigt, so daß sich an der Kopffixierung nichts Wesentliches änderte.

Dieser Befund deutet darauf hin, daß die Erfolgsaussichten eines operativen Eingriffes dann am größten sind, wenn die segmentüberbrückende Knochenleiste isoliert auftritt. Nach KUHLENDAHL (1961) kann es aber auch dann noch zu unbefriedigenden Resultaten kommen, da durch die einseitige knöcherne Fixierung an das Okziput oft eine Asymmetrie des Atlas be-

dingt ist. Daraus ergibt sich die Notwendigkeit einer sorgfältigen Röntgenanalyse, um auf deren Grundlage die Entscheidung zur Operation zu treffen.

Die Blockwirbelbildungen gehörten auch in unserer Untersuchung zu den klinisch bedeutungsloseren Anomalien, bei denen eine chirurgische Therapie entfällt.

IX. Zusammenfassung

a) Die Arbeit berichtet über 20 Patienten mit unterschiedlichen Anomalien des kraniospinalen Überganges, die zwischen 1961 und 1980 in der Neurochirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf stationär behandelt wurden.

b) Es werden die neurologischen Symptome, die subjektiven Beschwerden und der Krankheitsverlauf geschildert sowie die diagnostischen Möglichkeiten besprochen. Die Bedeutung einer differenzierten radiologischen Untersuchung (Myelographie und Computertomographie) für eine gezielte operative Therapie wird hervorgehoben.

c) Insgesamt ist eine generelle operative Indikation nicht gegeben, die Wahl der Therapie hängt vom jeweiligen Einzelfall ab.

d) Um eine eventuelle Progredienz rechtzeitig festzustellen und den passenden Zeitpunkt für eine mögliche chirurgische Intervention nicht zu versäumen, sind bei symptomarmen Patienten Kontrolluntersuchungen in kurzen Abständen unerläßlich.

X. Literaturverzeichnis

ANDRADE, J.R. de, J. MACNAB: Anterior occipito-cervical fusion using an extrapharyngeal exposure. J. Bone Jt. Surg. 51-A (1969) 1621

BAILEY, R.W., C.E. BADGELEY: Stabilization of the cervical spine by anterior fusion. J. Bone Jt. Surg. 42-A (1960) 565

BALERIAUX-WAHA, D., L.L. MORTELMANS, M.G. DUPONT, L. JEANMART: Computed tomography for lesions of the craniovertebral region. Neuroradiology 13 (1977) 59

BERNINI, F.P., R. ELEFANTE, F. SMALTINO, G. TEDESCHI: Angiographic study on the occipito-cervical joint. Amer. J. Roentgenol. 107 (1969) 526

BHARUCHA, P., D.K. DASTUR: Craniovertebral anomalies. Brain 87 (1964) 469

BISCHOFF, A.: Neurologische Erscheinungen bei Skelettmißbildungen der occipito-cervicalen Übergangsregion (basiläre Impression, Atlasassimilation, Atlassporn). Schweiz. Med. Wschr. 91 (1961) 851

BÖHLER, J.: Operationsindikation und -technik bei frischen Brüchen des Dens epistropheus. Zentralbl. Chir. 87 (1962) 657

BÖHLER, J.: Konservative und operative Behandlung der Verletzungen der Okzipitozervikalregion. In: Pathologie und Klinik der Okzipito-Zervikalregion, zsgest. von F.W. MEINECKE. Hippokrates, Stuttgart 1978

BÖHLER, J., H. SCHALLE: Die angeborene Pseudarthrose des Dens epistrophei (Os odontoideum) und ihre Behandlung. Z. Orthop. 93 (1960) 1

BOLES, D.M., J.R. van DELLEN, A. DANZIGER: Computerized findings in a case of basilar impression. S. Afr. J. Surg. 15 (1977) 241

BROCHER, J.E.W.: Die Occipital-Cervical-Gegend. Thieme, Stuttgart 1955

BROCHER, J.E.W.: Wirbelsäule. In: Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 6.Aufl., Bd.III, hrsg. von H.R. SCHINZ, E. BAENSCH, R. GLAUNER, E. UEHLINGER, J. WELLAUER. Thieme, Stuttgart 1966

BROCHER, J.E.W., H.G. WILLERT: Differentialdiagnose der Wirbelsäulenerkrankungen. 6.Aufl., Thieme, Stuttgart 1980

BROOKS, A.L., E.B. JENKINS: Atlanto-axial arthrodesis by the wedge compression method. J. Bone Jt. Surg. 60-A (1978) 279

CANNONI, M.: La voie trans-orale dans l'abord des lésions de la region du clivus. J. Fr. Otorhinolaryngol. 27 (1978) 81

CHAMBERLAIN, W.E.: Basilar impression (platybasia). Yale J. Biol. Med. 11 (1938/39) 487

CRUTCHFIELD, W.G.: Skeletal traction for dislocation of the cervical spine. South. Surg. 2 (1933) 156

DEGENHARDT, K.H.: Mißbildungen des Kopfes und der Wirbelsäule. In: Humangenetik, Bd.II, hrsg. von P.E. BECKER. Thieme, Stuttgart 1964

DEROME, P., J.P. CARON, M. HURTH: Indication de la voie transbucco-pharyngeé et malformations de la charnière craniovertebrale. Neurochirurgie 23 (1977) 282

DI CHIRO, G., S.P. AXELBAUM, H.L. TWIGGY, R.S. LEDLEY: Computerized axial tomography in syringomyelia. N. Engl. J. Med. 292 (1975) 13

DIECKMANN, H.: Basilare Impression, Atlasassimilation und andere Skelettfehlbildungen der Zerviko-Okzipital-Region. Hippokrates, Stuttgart 1966

DRIESEN, W.: Operationsbefunde am Zentralnervensystem bei basilaren Impressionen und verwandten Mißbildungen der atlanto-occipitalen Region. Acta neurochir. 9 (1960) 9

DRIESEN, W., P. OLDENKOTT, U. ROSSI: Ergebnisse der operativen Behandlung basilärer Impressionen und verwandter Mißbildungen der atlantooccipitalen Region (Nachuntersuchungen 1 bis 8 Jahre post operationem) Acta neurochir. 15 (1966) 83

FANG, H.S., G.B. ONG: Direct anterior approach to the upper cervical spine. J. Bone Jt. Surg. 44-A (1962) 1588

FIELDING, J.W., R.J. HAWKINS, S.A. RATZAN: Spine fusion for atlanto-axial instability. J. Bone Jt. Surg. 58-A (1976) 400

FINNEY, H.L., S.R. ROBERTS: Atlantooccipital instability. Case report. J. Neurosurg. 48 (1978) 636

FISCHGOLD, H., M. DAVID, P. BRÉGEAT: La tomographie de la base du crâne. Masson, Paris 1952

FISCHGOLD, H., J. METZGER: Étude radiotomographique de l' impression basilaire. Rev. Rhum. 19 (1952) 261

FISCHGOLD, H., J.A. LIÈVRE, J. SIMON: Indice radiographique de profil de l'impression basilaire. Rev. Rhum. 26 (1959) 72

FIŠER, Z., E. KLAUS: Therapeutische Aspekte bei der basilären Impression. Acta neurochir. 21 (1969) 43

FISSORE, O.: Arc antérieur de l'atlas et articulation temporo-maxillaire dans l'impression basilaire. Diss., Paris 1958

FRIED, K.: Der Wirbelblock. Radiol. diagn. 4 (1963) 165

GALLIE, W.E.: Fractures and dislocations of the cervical spine. Amer. J. Surg. 46 (1939) 495

GARCIN, R., D. OECONOMOS: Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière cranio-rachidienne. Masson, Paris 1953

GODLEWSKI, St., DRY, J.: Les anomalies congénitales de la charnière cervico-occipitale. L'Expansion scientifique française, Paris 1964

GOETTSCH, H.B.: Radiology of the craniocervical region. J. belge Radiol. 40 (1957) 739

GREENBERG, A.D., W.B. SCOVILLE, L.M. DAVEY: Transoral decompression of atlanto-axial dislocation due to odontoid hypoplasia. J. Neurosurg. 28 (1968) 266

GRISWOLD, J.A., J.A. ALBRIGHT, E. SCHIFFMANN, R. JOHNSON, W.O. SOUTHWICK: Atlanto-axial fusion for instability. J. Bone Jt. Surg. 60-A (1978) 285

GROTE, W., F. RÖMER, W. BETTAG: Der ventrale Zugang zum Dens epistropheus. Langenbecks Arch. Chir. 331 (1972) 15

GUND, A.: Die Klinik der atlanto-okzipitalen Fehlbildungen. Chir. Praxis 8 (1964) 431

HAMBLEN, D.L.: Occipital-cervical fusion. Indications, technique and results. J. Bone Jt. Surg. 49-B (1967) 33

HAMBLEN, D.L.: Anterior and posterior fusion of the cervical spine. In: Operative surgery, fundamental international techniques. Orthopaedics Part I, edited by G. BENTLEY, 3rd Edition, Butherworths, London 1979

HAMMERSCHLAG, S.B., S.M. WOLPERT, B.L. CARTER: Computed tomography of the spinal canal. Radiology 121 (1976) 361

HENSINGER, R.N., J.W. FIELDING, R.J. HAWKINS: Congenital anomalies of the odontoid process. Orthop. Clin. North Am. 9 (1978) 901

HIBRI, N.S., G.Y. EL-KHOURY, A.H. MENEZES, K.D. DOLAN, S.H. CORNELL: Gas and metrizamide myelographie in abnormalities of the craniovertebral junction. Skeletal Radiol. 6 (1981) 85

HIRSCHMANN, J.: Symptome der Fehlbildungen der Okzipito-Zervikalregion. In: Pathologie und Klinik der Okzipito-Zervikalregion, zsgest. von F.W. MEINECKE. Hippokrates, Stuttgart 1978

HOLMES, J.C., J.E. HALL: Fusion for instability and potential instability of the cervikal spine in children and adolescents. Orthop. Clin. North Am. 9 (1978) 923

HUPFAUER, W., K.F. SCHLEGEL: Unsere Technik der atlantoaxialen Fusion. Chirurg. 43 (1972) 476

JAMES, H.E., M. OLIFF, J. MULCAHY: Spinal dysraphism. A comprehensive diagnostic approach. Neurosurgery 2 (1978) 15

KECHT, B. Zur Kenntnis der Klinik eines Falles basilarer Impression des Schädels. Z. Neurol. 141 (1932) 132

KEYL, W., E. HIPP: Fehlbildungen an Atlas und Axis. Fortschr. Med. 82 (1964) 221

KLAUS, E: Röntgendiagnostik der Platybasie und basilären Impression. Fortschr. Röntgenstr. 86 (1957) 460

KLAUS, E.: Die basiläre Impression. Hirzel, Leipzig 1969

KLAUS, E., K. Urbánek: Zur Frage der angiographischen Vertebralisbefunde bei der basilären Impression. Fortschr. Röntgenstr. 116 (1972) 378

KÖHLER, A., E.A. ZIMMER: Grenzen des Normalen und Anfänge des Pathologischen im Röntgenbild des Skeletts. 12.Aufl., Thieme, Stuttgart 1982

KUHLENDAHL, H.: Mißbildungen am Kopf-Hals-Übergang und an der Wirbelsäule. In: Die chirurgische Behandlung angeborener Fehlbildungen, hrsg. von K. KREMER. Thieme, Stuttgart 1961

LAMAS, E., J. ESTEREZ, R. CASTILLO, J. ESPARZA: Os odontoideum removed by a transoral approach. Surg. Neurol. 7 (1977) 312

LEHMANN, R.: Neuroradiologische klinische Gesichtspunkte zum Os odontoideum. Radiol. diagn. (Berlin) 5 (1964) 299

McGRAW, R.W., R.M. RUSH: Atlanto-axial arthrodesis. J. Bone Jt. Surg. 55-B (1973) 482

McGREGOR, M.: The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. Brit. J. Radiol. 21 (1948) 171

McKEEVER, F.M.: Atlanto-axoid instability. Surg. Clin. North Am. 48 (1968) 1375

McRAE, D.L.: Bony abnormalities in the region of the foramen magnum: Correlation of the anatomic and neurologic findings. Acta radiol. (Stockholm) 40 (1953) 335

McRAE, D.L.: The significance of abnormalities of the cervical spine. Amer. J. Roentgenol. 84 (1960) 3

MULLAN, S., A.J. RAIMONDI: Respiratory hazards of the surgical treatment of the Arnold-Chiari-malformation. J. Neurosurg. 19 (1962) 675

MUMENTHALER, M., M. EICHENBERGER: Skelettmißbildungen am kranio-cervicalen Übergang. Schweiz. Med. Wschr. 93 (1963) 1795 u. 1830

MURTAGH, F.R.: Visualization of basilar invagination by computerized tomography. Arch. Neurol. 36 (1979) 659

NACHTWEY, W., H. SCHLIACK: Zur Kenntnis neurologischer Syndrome bei Skelettmißbildungen der Occipito-Cervical-Gegend. Nervenarzt 27 (1956) 165

NEWMAN, P., R. SWEETNAM: Occipito-cervical fusion. An operative technique and its indications. J. Bone Jt. Surg. 51-B (1969) 423

PÁSZTOR, E., J. VAJDA, P. PIFFKO, M. HORVÁTH: Transoral surgery for basilar impression. Surg. Neurol. 14 (1980) 473

RATHKE, F.W., K.F. SCHLEGEL: Operationen an der Halswirbelsäule. In: Orthopädisch-chirurgischer Operationsatlas. Bd.III: Wirbelsäule und Becken, hrsg. von M. HACKENBROICH, A.N. WITT. Thieme, Stuttgart 1974

ROBERTS, L.: Discussion of the paper by Stevenson et al., Proc. 3rd Internat. Congr. Neurol. Surg., Kopenhagen 1965. Excerp. Med. Found. (Amsterdam), Int. Congr. Ser. 110 (1966) 514

SCHANZ, A.: Praktische Orthopädie. Springer, Berlin 1928

SCHMIDT, H.: Röntgendiagnostik der Fehlbildungen. In: Pathologie und Klinik der Okzipito-Zervikalregion, zsgest. von F.W. MEINECKE. Hippokrates, Stuttgart 1978

SCHMIDT, H., E. FISCHER: Die okzipitale Dysplasie. Thieme, Stuttgart 1960

SEEGER, W.: Ergebnisse neurochirurgischer Therapie bei okzipitaler Dysplasie. In: Wirbelsäule und Nervensystem, hrsg. von E. TROSTDORF, H. St. STENDER. Thieme, Stuttgart 1970

SHERK, H.H., B. SNYDER: Posterior fusions of the upper cervical spine: Indications, techniques and prognosis. Orthop. Clin. North Am. 9 (1978) 1091

SMITH, G.W., R.A. ROBINSON: The treatment of certain cervical spine disorders by anterior removal of the intervertebral disc and interbody fusion. J. Bone Jt. Surg. 40-A (1958) 607

SOUTHWICK, W.O., R.A. ROBINSON: Surgical approaches to the vertebral bodies in the cervical and lumbar regions. J. Bone Jt. Surg. 39-A (1957) 631

STY, J.R., D.P. BABBITT: Cervical metrizamide myelographie lumbar puncture. Pediat. Radiol. 7 (1978) 133

TESKE, H., J.R. EBERT: Das Krankenbild der basalen Schädelimpression. Münch. Med. Wschr. 108 (1966) 247

THOMPSON, H.: Transpharyngeal fusion of the upper cervical spine. Proc. Roy. Soc. Med. (1970) 893

TORKLUS, D. von: Okzipitale Dysplasie. Zentralbl. Chir. 89 (1964) 1182

TORKLUS, D. von: Klinik, Differentialdiagnose und Therapie der okzipito-zervikalen Fehlbildungen. In: Pathologie und Klinik der Okzipito - Zervikalregion, zsgest. von F.W. MEINECKE. Hippokrates, Stuttgart 1978

TORKLUS, D. von: Klinik der Fehlbildungen der oberen Halswirbelsäule. Z. Orthop. 119 (1981) 624

TORKLUS, D. von, W. GEHLE: Das Os odontoideum als Okzipitalwirbelmanifestation. Radiol. clin. biol. 37 (1968) 321

TORKLUS, D. von, W. GEHLE: Neue Perspektiven der Entwicklungsstörungen der oberen Halswirbelsäule. Z. Orthop. 105 (1969) 78

TORKLUS, D. von, W. GEHLE: Die obere Halswirbelsäule. 2.Aufl., Thieme, Stuttgart 1975

ULLERICH, D., E. LÖHR: Die Diagnostik und Klinik der occipito-cervicalen Skelettfehlbildungen. Radiologe 13 (1973) 523

WACKENHEIM, A.: Roentgen diagnosis of the craniovertebral region. Springer, Berlin 1974

WELCKER, H.: Kraniologische Mitteilungen. Arch. Anthropol. 89 (1866), zit. nach D. von TORKLUS, W. GEHLE: Die obere Halswirbelsäule. 2.Aufl., Thieme, Stuttgart 1975

WHITESIDES jr., T.E., R.P. KELLY: Lateral approach to the upper cervical spine for anterior fusion. South. Med. J. 59 (1966) 879

WIESEL, S., D. KRAUS, R.H. ROTHMANN: Atlanto-occipital hypermobility. Orthop. Clin. North. Am. 9 (1978) 969

ZAUNBAUER, W.: Röntgenanatomie der Wirbelsäule. In: Handbuch der Medizinischen Radiologie, Bd.VI/1: Röntgendiagnostik der Wirbelsäule, hrsg. von L. DIETHELM, F. HEUCK, O. OLSSON, K. RANNIGER, F. STRNARD, H. VIETEN, A. ZUPPINGER. Springer, Berlin 1974

Lebenslauf

Am 3.6.1958 wurde ich als zweites Kind des Dipl. Ing. Werner Niezold und seiner Frau Erika, geb. Hofmann, in Düsseldorf geboren.

Von 1965 bis 1968 besuchte ich die Gemeinschaftsgrundschule in Meerbusch - Osterath und anschließend von 1968 bis 1977 das Albert-Einstein-Gymnasium in Kaarst.

Nach bestandener Reifeprüfung leistete ich von Juli bis September 1977 meine Grundausbildung als Sanitätssoldat in Hamburg.

Nach vorzeitiger Entlassung aus dem Grundwehrdienst begann ich mein Medizinstudium im Wintersemester 1977/78 an der Universität Düsseldorf. Dort legte ich im Sommer 1979 die ärztliche Vorprüfung und im Sommer 1980 den 1. Abschnitt der ärztlichen Prüfung ab.

Im Wintersemester 1981/82 studierte ich drei Monate in Nantes (Frankreich) an der Partneruniversität von Düsseldorf.

Nach zwei weiteren Semestern in Düsseldorf bestand ich im Frühjahr 1983 den 2. Abschnitt der ärztlichen Prüfung und im Frühjahr 1984 den 3. Abschnitt der ärztlichen Prüfung.